

ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

Под редакцией
А.А. БАРАНОВА

УЧЕБНИК
ДЛЯ ВУЗОВ



ИЗДАТЕЛЬСКИЙ ДОМ
ГЭОТАР-МЕД

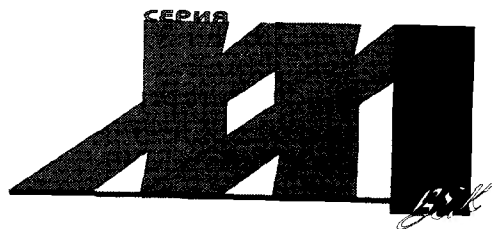


ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

Под редакцией
А.А. БАРАНОВА

Ответственный редактор
Л.К. БАЖЕНОВА

Рекомендовано УМО по медицинскому
и фармацевтическому образованию России
и Министерством здравоохранения Российской
Федерации в качестве учебника для студентов
медицинских вузов



УЧЕБНИК
ДЛЯ ВУЗОВ



МОСКВА
Издательский дом
ГЭОТАР-МЕД
2002

УДК 616-053.2(075.8)

ББК 57.33я73

Д38

Авторы:

Баранов А.А., профессор, академик РАМН

Баженова Л.К., профессор

Баяндина Г.Н., доцент

Геппе Н.А., профессор

Горелов А.В., профессор

Зиновьева Г.А., доцент

Каганов Б.С., профессор

Капанова Е.И., доцент

Лыскина Г.А., профессор

Подчерняева Н.С., профессор

Шахбазян И.Е., профессор

Шишов А.Я., доцент

Эрдес С.И., доцент

Рецензенты:

Зав. кафедрой педиатрии № 1 Казанской государственной медицинской академии, доктор мед. наук, профессор *С.В. Мальцев*

Зав. кафедрой поликлинической педиатрии Российского государственного медицинского университета, Главный педиатр Москвы, доктор мед. наук, профессор *А.Г. Румянцев*

Детские болезни: Учебник / Под. ред. А.А. Баранова. — М.: ГЭОТАР-МЕД, Д38 2002. — 880 с.: ил. — (Серия «XXI век»).

ISBN 5-9231-0188-2

Настоящее издание учебника охватывает все разделы педиатрии: пропедевтику детских болезней, неонатологию, патологию детей младшего и старшего возрастов. Обобщены современные сведения по этиологии, патогенезу, клинической картине, диагностике и лечению основных заболеваний детского возраста. Отдельный раздел посвящён наиболее распространённым детским инфекционным болезням. Особое внимание уделено неотложным состояниям и помощи при них. Все разделы учебника по сравнению с предыдущими изданиями существенно переработаны и дополнены. Учебник предназначен для студентов лечебных, медико-профилактических и стоматологических факультетов медицинских вузов.

УДК 616-053.2(075.8)

ББК 57.33я73

Напечатано в Российской Федерации.

Право на данное издание принадлежит издательскому дому «ГЭОТАР-МЕД». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения издательского дома.

ISBN 5-9231-0188-2

© Издательский дом «ГЭОТАР-МЕД», 2002

© Коллектив авторов, 2002

ПРЕДИСЛОВИЕ

Создание учебной литературы по детским болезням — приоритетное направление деятельности кафедры детских болезней ММА им. И.М. Сеченова. Первые учебники детских болезней, устранившие зависимость отечественных студентов от переводной литературы, были написаны профессором Н.Ф. Филатовым, руководителем кафедры и клиники Медицинского факультета Московского университета. Это были «Семиотика и диагностика детских болезней» (1890) и «Краткий учебник детских болезней» (1893), многократно переиздававшиеся (последний раз в 1947 г. к 100-летию Н.Ф. Филатова) и переведённые на многие европейские языки.

«Пропедевтика детских болезней» В.И. Молчанова, Ю.Ф. Домбровской и Д.Д. Лебедева переиздавалась 5 раз (последний в 1970 г.) и переведена на многие языки, включая китайский.

Учебник, всесторонне отражающий проблемы детских болезней, был подготовлен коллективом кафедры под руководством Л.А. Исаевой в 1986 г. Третье его издание вышло в 1996 г.

В 1998 г. опубликована «Пропедевтика детских болезней», а в 2001 г. — «Детские болезни» — первые в России учебники по педиатрии для факультетов высшего сестринского образования, также созданные коллективом кафедры.

Предлагаемый вашему вниманию новый современный учебник «Детские болезни» охватывает все разделы педиатрии, включая вопросы пропедевтики, патологии детей раннего и старшего возрастов, неотложные состояния и помощь при них, инфекционные и паразитарные болезни. В книге изложены анатомо-физиологические особенности детского организма, приёмы обследования, принципы воспитания и вскармливания здорового ребёнка.

Учебник написан на основе многолетнего опыта педагогической и методической работы коллектива кафедры педиатрии ММА им. И.М. Сеченова. При его создании учитывались задачи учебного плана и программа подготовки врачей на лечебных, медико-профилактических и стоматологических факультетах. Наряду с классическим описанием клинической картины многих заболеваний систематизированы новые данные по диагностике, лечению и профилактике детских болезней.

Учебник содержит тесты для самоконтроля по всему материалу, представляющие собой образец письменного экзамена, много лет проводящегося на кафедре.

Авторы выражают благодарность академику В.Ф. Учайкину за возможность использования рисунков из «Руководства по инфекционным болезням у детей».

Авторы будут признательны за замечания и предложения по совершенствованию этой книги.



Академик РАМН, профессор
А.А. Баранов

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- * или # или OMIM с последующим кодом из 6 цифр (по Каталогу наследственных болезней — <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/Omim/>)
- ⇔ — синоним
- Ж — ауточомное доминантное наследование
- р — ауточомное рецессивное наследование
- ж — связанное с Х-хромосомой наследование
- Hb — гемоглобин
- Ig — иммуноглобулин, иммуноглобулины
- p_aCO_2 — парциальное давление CO_2 в артериальной крови
- p_aO_2 — парциальное давление O_2 в артериальной крови
- S_aO_2 — насыщение артериальной крови кислородом
- Ag — антиген, антигены
- АД — артериальное давление
- АДГ — антидиуретический гормон
- АКДС — адсорбированная коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина
- АКТГ — адренокортикотропный гормон
- АЛТ — аланин аминотрансфераза
- АПФ — ангиотензин-превращающий фермент
- АСТ — аспартат аминотрансфераза
- АТ — антитело, антитела
- АТФ — кислота аденозинтрифосфорная
- АФС — антифосфолипидный синдром
- БЦЖ (от *Calmette-Guerin bacillus*) — вакцина Кальметта-Герена
- ВОЗ — Всемирная Организация Здравоохранения
- ВПС — врожденный порок сердца
- ВУИ — внутриутробная инфекция
- ГБН — гемолитическая болезнь новорожденных
- ГЭБ — гематоэнцефалический барьер
- ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свертывание
- ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки
- ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
- ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота
- ЖКТ — желудочно-кишечный тракт
- ИВЛ — искусственная вентиляция легких
- ИЛ — интерлейкин, интерлейкины
- ИРФ — инсулиноподобные факторы роста
- ИФА — иммуноферментный анализ
- КТ — компьютерная томография
- КЩС — кислотно-щелочное состояние
- ЛГ — лютеинизирующий гормон
- ЛДГ — лактат дегидрогеназа
- ЛФК — лечебная физкультура
- МРТ — магнитно-резонансная томография
- НПВС — нестероидные противовоспалительные средства
- ОКИ — острая кишечная инфекция
- ОПН — острая почечная недостаточность
- ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция
- ОЦК — объем циркулирующей крови
- Пг — простагландин
- ПМК — пролапс митрального клапана
- ПТИ — пищевая токсикоинфекция
- ПЦР — полимеразная цепная реакция
- РИФ — реакция иммунофлюоресценции
- РПГА — реакция пассивной гемагглютинации
- РСВ — респираторно-синцитиальный вирус
- РСК — реакция связывания комплемента
- РТГА — реакция торможения гемагглютинации
- РЭГ — реоэнцефалография
- СОЭ — скорость оседания эритроцитов
- СВД — синдром вегетативной дистонии
- СДР — синдром дыхательных расстройств
- СКВ — системная красная волчанка
- ССД — системная склеродермия
- СТГ — соматотропный гормон
- T_3 — трийодтиронин
- T_4 — тироксин
- ТЕ — туберкулиновая единица
- ТТГ — тиреотропный гормон
- УЗИ — ультразвуковое исследование
- УФО — ультрафиолетовое облучение
- ФКГ — фонокардиография
- ФНО — фактор некроза опухолей
- ФОС — фосфорорганические соединения
- ФСГ — фолликулостимулирующий гормон
- ФЭГДС — фиброэзофагогастродуоденоскопия
- ХПН — хроническая почечная недостаточность
- цАМФ — циклический аденозинмонофосфат
- ЦВД — центральное венозное давление
- ЦИК — циркулирующие иммунные комплексы
- ЦНС — центральная нервная система
- ЧДД — частота дыхательных движений
- ЧСС — частота сердечных сокращений
- ЭКГ — электрокардиограмма, электрокардиография
- ЭхоКГ — эхокардиография
- ЭхоЭГ — эхоэнцефалография
- ЭЭГ — электроэнцефалография, электроэнцефалограмма
- ЮРА — ювенильный ревматоидный артрит

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	7
----------------	---

ПРОПЕДЕВТИКА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

Глава 1. ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ РЕБЁНКА	15
Глава 2. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТСКОГО ОРГАНИЗМА	25
Глава 3. ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО РЕБЁНКА	227

НЕОНАТОЛОГИЯ

Глава 4. ПОГРАНИЧНЫЕ СОСТОЯНИЯ	243
Глава 5. НЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ	249
Глава 6. БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЁННЫХ	255

ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Глава 7. АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ	295
Глава 8. АНЕМИИ	307
Глава 9. ДИСТРОФИИ	325
Глава 10. РАХИТ И РАХИТОПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ	335

ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

Глава 11. ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ	345
Глава 12. ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ	399
Глава 13. РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ	453
Глава 14. БОЛЕЗНИ КРОВИ	501
Глава 15. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ	521
Глава 16. БОЛЕЗНИ ПОЧЕК И МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ	571

ИНФЕКЦИОННЫЕ БОЛЕЗНИ

Глава 17. ОСТРЫЕ РЕСПИРАТОРНЫЕ ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ	599
Глава 18. ГЕРПЕТИЧЕСКАЯ ИНФЕКЦИЯ	607
Глава 19. ОСТРЫЕ ВИРУСНЫЕ ГЕПАТИТЫ	627
Глава 20. КОРЬ, КРАСНУХА, ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ ПАРОТИТ	647
Глава 21. ЭНТЕРОВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ	665
Глава 22. ВИЧ-ИНФЕКЦИЯ	673
Глава 23. АНГИНЫ	681
Глава 24. ДИФТЕРИЯ	687
Глава 25. СКАРЛАТИНА	695
Глава 26. КОКЛЮШ И ПАРАКОКЛЮШ	703
Глава 27. ОСТРЫЕ КИШЕЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ	709
Глава 28. МЕНИНГОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ	729
Глава 29. ХРОНИЧЕСКИЕ ИНФЕКЦИИ	735
Глава 30. ГЕЛЬМИНТОЗЫ	753

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Глава 31. ТЕМПЕРАТУРНЫЕ РЕАКЦИИ	763
Глава 32. СУДОРОГИ	769
Глава 33. НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ	775
Глава 34. ОСТРАЯ ОБСТРУКЦИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ	783
Глава 35. ДЕГИДРАТАЦИЯ	789
Глава 36. ОСТРЫЕ АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ	797
Глава 37. ОСТРЫЕ ЭКЗОГЕННЫЕ ОТРАВЛЕНИЯ	803
Глава 38. ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ДОГОСПИТАЛЬНОЙ СЕРДЕЧНО- ЛЁГочНОЙ РЕАНИМАЦИИ	809
Приложения	817
Вакцинация	817
Образцы тестовых заданий для самопроверки	819
Нозологический справочник	829
Авторский справочник	865
Предметный указатель	871

ВВЕДЕНИЕ

История отечественной педиатрии

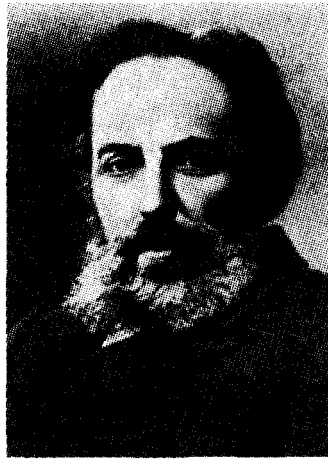
Педиатрия, или учение о детских болезнях, — молодая медицинская наука; до XIX века педиатрия, как самостоятельная медицинская дисциплина, не существовала. Для детей не было отдельных больниц, они лежали в общих палатах со взрослыми, иногда по несколько человек на одной кровати. Не было и детских врачей. Лечением детей обычно занимались опытные женщины или «повивальные бабки», акушерки. Смертность детей, особенно первых лет жизни, была чрезвычайно высокой. Первым из русских учёных, заговоривших о необходимости борьбы с высочайшей детской смертностью, был М.В. Ломоносов (1711—1765). В своём труде «О размножении и сохранении российского народа» он предложил меры «по устранению этого зла». Следует сказать, что в те времена было распространено подкидывание детей, особенно незаконнорождённых. По инициативе одного из крупных государственных деятелей (И.И. Бецкого) и с согласия Екатерины II в Москве (1764) и Санкт-Петербурге (1771) были открыты специальные воспитательные дома для детей-подкидышей. В Петербургском воспитательном доме в течение многих лет работал замечательный врач-акушер Н.М. Максимович-Амбодик (1744—1812). В своём оригинальном труде «Искусство в повивании, или наука о бабичьем деле» (1786) он посвятил несколько разделов вопросам ухода за ребёнком «от рождения до отроческого возраста», описанию детских болезней и способов их лечения. Но систематическое изучение детских болезней стало возможно только с открытием детских больниц. Россия была одним из первых Европейских государств, где были открыты детские больницы. Первая из них открылась в 1802 г. во Франции по приказу Наполеона I, вторая — в Петербурге в 1834 г., третья — в Москве в 1842 г. В России первым начал читать теоретический курс детских болезней профессор кафедры акушерства Медико-хирургической академии в Петербурге Степан Фомич Хотовицкий (1796—1885). Он написал и первый учебник по детским болезням на русском языке — «Педиятрика», где развил очень важную мысль о

необходимости знания отличий детского организма от взрослого, т.е. анатомо-физиологических особенностей, для диагностики и лечения детских болезней. Однако систематическое преподавание детских болезней в Москве и Петербурге началось лишь в 60-е гг. XIX века. В Петербурге курс педиатрии в Военно-медицинской академии с 1863 г. читал профессор В.М. Флоренский, а в Москве на медицинском факультете Московского университета с 1861 г. — доцент акушерской клиники Николай Алексеевич Тольский. С этого времени на протяжении 30 лет Н.А. Тольский развивал новую дисциплину — педиатрию. Именно он основал кафедру и клинику детских болезней. Сначала на базе факультетской терапевтической клиники ему было выделено 11 коек с отдельной амбулаторией, а затем, после выделения земли Государственной думой под строительство клиник на Девичьем поле для медицинского факультета Московского университета, Н.А. Тольский разработал план строительства инфекционных барачков и клиники. Инфекционные барачки были государственными, клиника была частной благотворительной, построена на средства фабриканта М.А. Хлудова и открыта 23 мая 1891 г. Хлудовская больница соответствовала всем требованиям науки и гигиены того времени и вызывала восхищение как организацией, так и внешним видом. Клиника была рассчитана на 25 коек и включала амбулаторию, где помимо педиатров работали хирурги, ортопеды и отоларингологи. Кафедра детских болезней Н.А. Тольского воспитала выдающихся педиатров — Н.С. Корсакова, Н.П. Гундобина, Н.Ф. Филатова. За три месяца до открытия клиники профессор Н.А. Тольский скоропостижно скончался. Руководителем кафедры и клиники стал выдающийся российский педиатр, прекрасный врач и блестящий педагог Н.Ф. Филатов. Его регулярные обходы и клинические разборы больных пользовались исключительной популярностью и послужили прекрасной школой для плеяды молодых врачей. Заслуги Н.Ф. Филатова заключаются также в том, что он создал оригинальные руководства, учебники и монографии: «Лекции об острых инфекционных болезнях», «Клинические лекции», «Семиотика и диагностика детских болезней», отражавшие особенности клинической картины и диагностики детских болезней в России. Эти книги выдержали несколько изданий, в том числе и за рубежом. Велико и научное наследие Н.Ф. Филатова — он изучал инфекционные заболевания у детей, в том числе патогенез острых кишечных расстройств у детей грудного возраста, впервые (одновременно с американским педиатром Копликом) описал специфический симптом кори — белесоватые пятна на слизистой оболочке щеки, имеющие диагностическое значение. Ему принадлежит описание скарлатинозной краснухи и железистой лихорадки. Н.Ф. Филатов был организатором и председателем Московского общества детских врачей.

С появлением Московской и Петербургской школ педиатрия стала быстро развиваться. Появились кафедры педиатрии в Киеве, Тарту, Одессе, Казани. Ими руководили ученики Н.А. Тольского, В.М. Флоринского, Н.Ф. Филатова. В Москве, Петербурге и Саратове возникли общества по борьбе с детской смертностью. Московское общество возглавил выдающийся русский педиатр Г.Н. Сперанский. Были проведены массовые организационные мероприятия, обеспечивающие охрану материнства и младенчества. В 1920 г. был создан Комиссариат здравоохранения под руководством Н.А. Семашко, что позволило принять реальные меры по борьбе с детской смертностью. Этому способствовало также создание детских яслей, садов, консультаций и больниц, а также мощной сети научно-исследовательских



Н.А. Тольский



Н.Ф. Филатов



Н.С. Корсаков

учреждений, где воспитывались новые научно-педагогические кадры. Одним из таких центров отечественной педиатрии служит клиника детских болезней Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова, где в течение многих десятилетий создавалась школа российских педиатров, основанная Н.С. Тольским и Н.Ф. Филатовым. После смерти Н.Ф. Филатова в 1902 г. кафедру и клинику детских болезней возглавил Н.С. Корсаков — прекрасный клиницист (большинство его трудов посвящено рахиту). С 1923 г. руководителем кафедры стал выдающийся отечественный педиатр, в последующем действительный член АМН, председатель Всесоюзного общества детских врачей В.И. Молчанов. При нём была проведена первая реконструкция клиники: коечный фонд с 25 коек расширен до 70, открыты рентгеновский, физиотерапевтический и электрокардиографический кабинеты, новые лаборатории, консультация, отделение для детей грудного возраста и молочная кухня. В.И. Молчанов в общей сложности проработал в клинике около 60 лет. Его основные научные исследования были посвящены изучению острых детских инфекционных болезней, их диагностике и лечению (эта проблема была очень актуальна). Под его руководством был издан сборник «Труды барачков детской клиники», также вышли в печать его монография-диссертация «Надпочечники и их изменения при дифтерии» и монография «Дифтерия», посвящённые грозной инфекции, уносившей в то время многие детские жизни. Им был разработан новый раздел педиатрии — эндокринные заболевания, послуживший материалом для монографии «Расстройства роста и развития у детей». Огромный врачебный и педагогический опыт В.И. Молчанова лёг в основу учебника «Пропедевтика детских болезней», написанного совместно с Ю.Ф. Домбровской и Д.Д. Лебедевым. Преемницей В.И. Молчанова на посту заведующего кафедрой стала его ученица и сподвижница Ю.Ф. Домбровская — академик АМН, заслуженный деятель науки РСФСР, лауреат Ленинской премии, председатель Всесоюзного и московского общества детских врачей. Коллеги называли её «Педиатр №1». Её профессиональная биография началась в 1916 г., в течение 54 лет она не покидала стен клиники, пройдя путь от клинического ординатора до академика, заведующего кафедрой. Как и её предшественники и учителя,

Ю.Ф. Домбровская объединяла в себе качества прекрасного чуткого человека, выдающегося учёного и педагога. При ней была проведена вторая реконструкция клиники, построено новое здание, что позволило расширить количество коек с 70 до 250, были созданы новые подразделения (эндоскопия в педиатрии и функциональная диагностика лёгочных заболеваний) и новое направление в педиатрии — изучение проблемы коллагенозов у детей. Ю.Ф. Домбровская воспитала целую школу последователей — проф. Н.А. Тюрина, Е.В. Климанскую, М.И. Анохина, автора этой статьи и свою преемницу Л.А. Исаеву, возглавлявшую кафедру с 1970 г. по 1991 г.



В.И. Молчанов



Ю.Ф. Домбровская



Л.А. Исаева

Как и её предшественники, Л.А. Исаева была академиком АМН СССР, заслуженным деятелем науки, лауреатом Государственной премии СССР, председателем Московского общества детских врачей. Вся её жизнь со студенческой скамьи и до конца её дней была тесно связана с кафедрой и клиникой. Она активно участвовала в строительстве и становлении нового корпуса, ремонте старой хлудовской больницы, превратившейся в современный стационар. Под её руководством было проведено техническое переоснащение клиники, открыто отделение реанимации и интенсивной терапии, оборудованное по новейшим стандартам, организован научно-исследовательский отдел по изучению диффузных болезней соединительной ткани. В научном плане делом её жизни было изучение актуальных проблем ревматологии, особенно ювенильных коллагенозов — системной красной волчанки (СКВ), системной склеродермии (ССД), дерматомиозита. Работая в этом направлении, она вырастила школу профессоров и докторов наук — В.И. Карташову, Л.К. Баженову, Г.А. Лыскину, Т.М. Ермакову, Н.Н. Уварову, Т.В. Рябову и др. Преемником Л.А. Исаевой с 1991 г. стал академик РАМН, профессор А.А. Баранов, возглавивший Союз педиатров России и ставший директором Института педиатрии РАМН (ныне Научный центр здоровья детей и подростков). А.А. Баранов организовал проведение многих республиканских конгрессов и съездов педиатров России, создал «Российский педиатрический журнал», является членом Совета Союза национальных европейских педиатрических обществ и ассоциаций (*UNE PSA*).

Организация медицинской помощи детям

Одна из главных проблем России в настоящее время — ухудшение демографической ситуации вследствие снижения рождаемости и роста смертности. Так, младенческая смертность и смертность детей 1-го года жизни в нашей стране в 2—4 раза выше, чем в экономически развитых странах. Кроме того, в последнее время отмечают ухудшение здоровья детей и подростков, снижение показателей их физического развития и полового созревания, рост общей заболеваемости и высокий уровень социально значимых болезней. Последние связаны с неблагоприятными социально-бытовыми факторами и экологическими воздействиями, неполноценным питанием, несвоевременной медико-психологической и педагогической коррекцией. К наиболее очевидным причинам роста смертности детей в возрасте до года в начале 90-х гг. XX века относят переход России на новое определение живорождения, рекомендованное ВОЗ, и ухудшение общей социально-экономической ситуации в стране.

Улучшение здоровья детей возможно только при последовательной государственной политике в области охраны материнства и детства. В связи с этим в Российской Федерации принято более 100 нормативно-правовых актов, направленных на защиту детей. Материнство, детство и семья в соответствии с Конституцией РФ находятся под защитой государства, что означает создание социально-экономических и правовых предпосылок для нормального развития и воспитания детей. Федеральный Закон «Об основных гарантиях прав ребёнка в Российской Федерации» (1998) в статьях 5 и 8 предусматривает установление показателей качества жизни детей, включающих минимальный объём социальных услуг, гарантированное и общедоступное бесплатное образование, социальное обслуживание, социальную защиту детей, организацию оздоровления и отдыха, обеспечение питанием в соответствии с минимальными нормами, бесплатное медицинское обслуживание. Однако медико-демографический мониторинг показывает, что осуществляемые государством меры не сдерживают отрицательного влияния социально-экономических факторов на качество жизни детей, система льгот и пособий, в том числе для детей-инвалидов, не компенсирует темпов роста стоимости жизни. В связи с этим перспективным можно считать внедрение малозатратных и развитие стационарозамещающих технологий, ликвидацию имеющихся диспропорций и выполнение целевых программ. В России ратифицированы Конвенции ООН «О правах ребёнка» и «О ликвидации всех форм дискриминации женщин», проводится государственная социальная политика по защите и выхаживанию детей и женщин путём реализации федеральных целевых программ «Дети России», «Планирование семьи» и «Безопасное материнство». Достижение эффекта от принятых программ возможно при условии оздоровления окружающей среды, развитии социальной инфраструктуры и создании условий для здорового образа жизни.

В нашей стране существуют служба планирования семьи, развитая сеть перинатальных центров, медико-генетических отделений и кабинетов, консультативно-диагностических служб, совершенствуется медицинская помощь беременным и детям. Планирование семьи направлено на сокращение количества нежелательных беременностей и аборт (особенно среди девушек-подростков), снижение уровня гинекологических заболеваний, сокращение материнской и младенческой смертности, восстановление репродуктивной функции женщин, страдающих

бесплодием, предотвращение бесплодия у юношей. Для продолжения реализации государственной политики по охране здоровья женщин и детей разработана и реализуется федеральная целевая программа «Дети России», предусматривающая внедрение в стране мониторинга материнской и младенческой смертности, врождённых пороков развития, а также разработку и внедрение федеральных стандартов оказания медицинской помощи новорождённым, детям раннего возраста и применение новых медицинских технологий для профилактики, диагностики и лечения социально значимых болезней.

В родильных домах открыты палаты интенсивной терапии для новорождённых, оснащённые современным оборудованием, включая аппараты искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ), для проведения эффективной первичной реанимации ребёнка, родившегося в асфиксии. Оборудование обеспечивает объективный контроль за жизненно важными функциями организма при проведении длительной интенсивной терапии. Происходит внедрение современных технологий по выживанию новорождённых с малой массой тела. Детей, находившихся в критическом состоянии, а также имеющих перинатальную патологию или малую массу тела, переводят на второй этап выхаживания в специализированные отделения. Разрабатывают вопросы диагностики и лечения внутриутробных инфекций (ВУИ).

Пrenатальная диагностика врождённых аномалий развития и многих наследственных заболеваний способствует снижению рождаемости детей с пороками развития, не совместимыми с жизнью.

Новорождённых обследуют на фенилкетонурию и врождённый гипотиреоз, что позволяет своевременно выявлять детей с этой патологией и предотвращать их инвалидизацию.

Ранняя диагностика, предоперационная подготовка и экстренная хирургическая помощь детям с врождёнными пороками сердца (ВПС) значительно улучшают исходы в этой группе новорождённых. Важную роль играет преемственность в ведении детей с перинатальной патологией между стационарами, поликлиниками и консультативно-диагностическими центрами.

Стратегическая основа рождения и воспитания здорового ребёнка — профилактика. В этой области важное место во всех возрастных группах занимает первичное звено медицинской помощи — врач-педиатр районной поликлиники. Профилактические осмотры — первый и обязательный этап диспансеризации детского населения. Их цель — раннее выявление заболеваний и проведение необходимого комплекса профилактических, лечебно-оздоровительных и медико-социальных мероприятий. Объём и содержание профилактических осмотров должны соответствовать возрастному физическому и нервно-психическому развитию ребёнка. Профилактический осмотр проводят поэтапно.

- I этап — доврачебное обследование по скрининг-программе.
- II этап — врач-педиатр осматривает ребёнка, затем на основе данных осмотра и скрининг-диагностики и с учётом возраста ребёнка оценивает уровень его психомоторного, нервно-психического, физического развития и определяет объём специализированного обследования.
- III этап — врач соответствующего профиля осматривает ребёнка в присутствии родителей.
- IV этап — по итогам профилактического осмотра врач-педиатр делает заключение о состоянии здоровья ребёнка (относит его к соответствующей

группе здоровья), даёт рекомендации (по режиму, питанию, физическому воспитанию, вакцинации).

Важное место в работе педиатра занимает постоянный контроль за состоянием здоровья детей 1-го года жизни: регулярные осмотры с оценкой физического и психического развития, рекомендациями по питанию, коррекцией выявленных нарушений, профилактическими прививками. Педиатр осматривает новорождённого на дому в течение первых двух дней после выписки ребёнка из роддома, затем через день после первого посещения, на 10-е и 21-е сутки жизни и в возрасте 1 мес (в детской поликлинике). В период новорождённости по показаниям обеспечивают консультации специалистов на дому и проводят вакцинацию против туберкулёза, если её не сделали в роддоме.

В 1 мес в условиях поликлиники по итогам заключений врача-неонатолога роддома, участкового педиатра и специалистов (невролога, офтальмолога и хирурга-ортопеда) определяют группу здоровья ребёнка. Матерей обучают проведению комплексного массажа и методам профилактики рахита. Проводят разъяснительную работу по обеспечению грудного вскармливания и рационального докорма детей. При отсутствии у матери молока контролируют схему искусственного вскармливания и правила введения прикорма.

В течение первого года жизни педиатр осматривает ребёнка 11 раз — 4 раза за время периода новорождённости, далее в 2, 3, 5, 7, 9 и 12 мес. Новорождённых второй и третьей групп здоровья педиатр осматривает на дому 4 раза в год, невролог — 1 раз.

В 3 мес проводят скрининговое лабораторное обследование, ребёнка осматривают специалисты (невролог, офтальмолог, хирург-ортопед), оформляют заключение по показаниям и противопоказаниям к проведению профилактических прививок. В последующие месяцы первого года жизни (также в условиях детской поликлиники) детей осматривает участковый педиатр. Он корректирует питание ребёнка, проведение профилактических прививок, даёт рекомендации по закаливанию, контролирует нервно-психическое развитие. Если ребёнок заболел, его обязательно консультируют специалисты. В случае необходимости обеспечивают активное наблюдение участкового педиатра и врачей круглосуточной медицинской помощи на дому.

В 1 год участковый педиатр с учётом перенесённых заболеваний и данных осмотра тех же специалистов делает новое заключение о состоянии здоровья ребёнка.

На 2-м году жизни профилактические осмотры проводят дважды (в 1,5 и 2 года), в последующем — ежегодно.

В возрасте 3 лет перед поступлением в детское дошкольное учреждение детям проводят доврачебное и лабораторное обследования, их осматривают педиатр и врачи-специалисты; при этом оценивают нервно-психическое и физическое развитие, определяют группы здоровья и распределяют на медицинские группы для занятий физической культурой. Затем в 5 и 6 лет проводят то же обследование, что и в 3 года, и определяют функциональную готовность детей к обучению в школе. В 8 лет при полном диспансерном осмотре оценивают адаптацию к обучению в школе, в 8, 9, 10, 11, 12, 13 и 14 лет также контролируют усвоение школьной программы. В 6 и 12 лет в программу профилактических осмотров включают электрокардиографию (ЭКГ).

Комплексный осмотр врачами-специалистами (офтальмологом, хирургом-ортопедом, отоларингологом, стоматологом, неврологом и другими специалистами при наличии показаний) обязателен в 1, 3, 5, 6, 8, 10, 12 и 14 лет. Ежегодно детей осматривают стоматолог и педиатр, врачи других специальностей — по показаниям. Наблюдение за подростками осуществляют в полном объёме в условиях поликлиники до 17 лет, включая помощь психолога.

Особое внимание уделяют профилактике гинекологических и экстрагенитальных заболеваний у девочек-подростков, по показаниям их осматривает детский гинеколог.

Улучшение консультативно-диагностической работы с детьми заключается в увеличении доступности для них квалифицированной специализированной медицинской помощи, уменьшении экономических затрат, организации дневных стационаров для быстрого уточнения диагноза и сокращения сроков пребывания в стационаре.

Диспансерное наблюдение особенно тщательно проводят за детьми, имеющими факторы риска возникновения заболеваний (вторая группа здоровья) и хронические заболевания (третья группа здоровья), с включением комплекса профилактических, лечебно-оздоровительных мероприятий и медико-педагогической коррекции. Реабилитацию осуществляют в центрах и отделениях восстановительного лечения, а также в специализированных санаториях.

Детям с хроническими заболеваниями, относимым к группам риска и с необычными реакциями и поствакцинальными осложнениями специфическую иммунопрофилактику проводят с использованием оптимальных режимов после консультации со специалистами и с учётом результатов клинических, функциональных и лабораторных исследований.

Известно, что правильное питание имеет важнейшее значение для развития детского организма. К современным негативным тенденциям относят уменьшение количества детей, находящихся на грудном вскармливании, раннее введение прикорма, увеличение распространённости заболеваний желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Пропаганда естественного вскармливания и применение различных видов стимуляции лактации — важное звено в системе мероприятий, направленных на укрепление здоровья детей и снижение заболеваемости. В этой работе используют основные положения совместной Декларации ВОЗ/ЮНИСЕФ «Охрана, поощрение и поддержка грудного вскармливания».

Молочно-раздаточные пункты по рецептам врачей обеспечивают детей бесплатными молочными продуктами. В связи с высокой распространённостью заболеваний органов пищеварения необходим тщательный медико-санитарный надзор за питанием школьников. Развитие индустрии детского питания позволяет обеспечивать детское население, особенно первых 3 лет жизни и детей, имеющих хронические заболевания, специальными продуктами питания, включая лечебные.

При заболевании ребёнка наблюдение и обследование в полном объёме обеспечивают на догоспитальном этапе, при необходимости ребёнка направляют в стационар, в том числе в специализированные отделения. С целью оказания квалифицированной помощи детям в течение суток функционируют служба круглосуточной медицинской помощи на дому, станции скорой и неотложной медицинской помощи.

Комплексное решение проблем организации помощи детям-инвалидам включает социально-педагогические, психологические и медицинские аспекты и способствует социальной ориентации детей и их интеграции в общество.

ГЛАВА 1

ПЕРИОДЫ РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Ребёнок постоянно растёт, и его развитие протекает в определённой закономерной последовательности. Выделение этапов и периодов развития ребёнка, имеющих свои анатомо-физиологические особенности, позволяет дифференцированно подходить к ребёнку. На его развитие оказывают влияние как генетические, тератогенные и инфекционные факторы, так и различные факторы внешней среды. Традиционно выделяют внутриутробный (пренатальный) и внеутробный (постнатальный) этапы развития.

ВНУТРИУТРОБНЫЙ ЭТАП РАЗВИТИЯ

Внутриутробный этап развития продолжается в среднем 280 дней (40 нед) и складывается из начального (концептус), зародышевого (эмбрионального) и плодного (фетального) периодов (табл. 1-1).

Таблица 1-1. Периоды пренатального развития

Период развития	Продолжительность периода	Основные события
Начальный	Первые 2 нед	Оплодотворение, дробление, имплантация
Зародышевый	3—8 нед	Гастрюляция, органогенез
Плодный	До конца беременности	Плацентация

Концептус

В течение 1 сут после овуляции происходит оплодотворение. Трое суток с момента оплодотворения концептус продвигается по маточной трубе; при этом происходит дробление и формируется морула — группа клеток, образовавшихся в ходе нескольких делений дробления и заключённых внутри прозрачной оболочки. На 4-е сутки концептус оказывается в полости

матки в виде формирующейся бластоцисты — шаровидного образования, между клетками которого появляется заполненная жидкостью щель, называемая бластоцелем. Объём бластоцеля увеличивается, и концептус приобретает форму пузырька — готовой к имплантации бластоцисты. При этом прозрачная оболочка истончается и исчезает. Через 5,5–6 сут после оплодотворения бластоциста имплантируется в эндометрий. Гастрюляция — формирование первичных зародышевых листков — начинается в конце 2-й недели развития и характеризуется появлением у клеток способности к перемещениям.

Эмбриональный период

Этот период отличается высокими темпами дифференцировки тканей, и к его окончанию (на сроке 8 нед) бывают сформированы рудименты всех главных органов и систем. В течение первых 7 нед эмбрион не проявляет двигательной активности, за исключением сердцебиения, определяемого с 4-й недели. На 8-й неделе развития можно выявить локализованную мышечную реакцию в ответ на стимуляцию, к 9-й неделе поверхности ладоней и подошв становятся рефлексогенными, также отмечают спонтанную моторику кишечника. Масса эмбриона в это время составляет 9 г, а длина тела — 5 см. Различные заболевания и вредные привычки беременной, генные и хромосомные аномалии плода могут привести к его гибели или самопроизвольному прерыванию беременности. Неблагоприятные условия внутриутробной жизни, воздействие инфекционных агентов (вируса краснухи, цитомегаловируса, микоплазмы и др.) могут нарушить дифференцировку тканей плода, что приводит к формированию врождённых пороков развития.

Плодный период

С 9-й недели увеличиваются количество и размер клеток, плод быстро растёт, происходит структурная перестройка органов и систем с интенсивным созреванием тканей. Система кровообращения плода достигает окончательного развития между 8 и 12 нед беременности. Кровь от плаценты через пупочную вену и венозный проток поступает в печень и нижнюю полую вену. Достигнув правого предсердия, кровь через открытое овальное окно попадает в левое предсердие, затем в левый желудочек, восходящую аорту и артерии головного мозга. Через верхнюю полую вену кровь возвращается в правые предсердие и желудочек, а из лёгочной артерии через артериальный проток поступает в нисходящую аорту, откуда возвращается через пупочную артерию в плаценту. К 12-й неделе масса плода составляет 14 г, длина — 7,5 см, отчётливыми становятся признаки пола, определяется кора большого мозга. К 27–28-й неделе гестации мозг напоминает мозг новорождённого, но кора ещё не функционирует, активно растут и миелинизируются ствол головного мозга и спинной мозг, выполняющие жизненно важные функции. К 13–14-й неделе появляются плавные движения в ответ на стимуляцию всех зон, в это время движения плода могут быть впервые замечены матерью, отчётливо они ощущаются к 20-й неделе. Хватательный рефлекс появляется к 17-й неделе. Дыхательные движения отмечают на 18-й неделе, эти движения создают ток амниотической жидкости в развивающиеся лёгкие и из них. При затянувшейся беременности (более 42 нед), когда в амниотической жидкости возможно

появление мекония, аспирация околоплодных вод может привести к поступлению мекония в альвеолы, что вызывает в последующем дыхательные нарушения. К 12-й неделе мегалобластический тип кроветворения полностью заменяется нормобластическим, в периферической крови появляются лейкоциты. С 20-й до 28-й недели устанавливается костномозговое кроветворение (вместо печёночного). Гемоглобин (Hb) плода, в основном фетальный (HbF), имеет большее сродство к кислороду, чем Hb взрослого (HbA), синтезируемый в позднем плодном периоде. На 14-й неделе развития плод начинает совершать глотательные движения, а с 28–29-й недели может активно сосать. Жёлчь начинает отделяться приблизительно на 12-й неделе, вскоре появляются пищеварительные ферменты. Меконий начинает образовываться к 16-й неделе; он состоит из слущенных клеток эпителия кишечника, кишечных соков и клеток плоского эпителия, заглатываемых с амниотической жидкостью. Иммунная система формируется начиная с 6-й недели в виде ответа на митогены. На 10-й неделе определяется активность Т-киллеров. На 8–9-й неделе внутриутробного развития начинается инфильтрация вилочковой железы лимфоидными клетками, к 12-й неделе железа внешне напоминает зрелый орган. Циркулирующие В-лимфоциты обнаруживают на 13-й неделе гестации; 20-недельный плод обладает способностью синтезировать все основные классы иммуноглобулинов (Ig). Сначала появляются IgM, и их повышенное содержание рассматривают как признак ВУИ. Перенос IgG от беременной к плоду до 32-й недели незначителен, поэтому у недоношенных детей их содержание низкое.

По рекомендации ВОЗ, жизнеспособным считают плод, родившийся на сроке беременности 22 нед и более или имеющий при рождении массу тела 500 г и более.

К концу II триместра беременности масса плода составляет приблизительно 1000 г, длина тела — около 35 см. Последний триместр характеризуется значительным увеличением массы тела плода, подкожной клетчатки и мышц.

Нарушение нормального течения плодного периода может быть результатом гипоксии плода при патологии плаценты или пупочного канатика, инфекции, травматического, токсического или радиационного воздействия, иммунных нарушений, нерационального или недостаточного питания беременной. В этот период развитие плода в значительной степени зависит от состояния плаценты. При различных повреждениях она становится проницаемой для бактерий, вирусов и других инфекционных агентов, способных привести к заболеванию плода и/или вызвать преждевременные роды. Эти и другие патогенные факторы приводят к задержке внутриутробного развития плода, отставанию в дифференцировке тканей и созревании их функций, дистрофическим и воспалительным изменениям в органах. Основное количество кальция, железа и Ig поступает к плоду именно в последнем триместре беременности, поэтому у недоношенных повышены потребность в микронутриентах и восприимчивость к инфекциям.

Интранатальный период

Интранатальный период исчисляют от времени появления регулярных родовых схваток до момента перевязки пуповины. Обычно он составляет от 6 до

18 ч. После перевязки пуповины начинается внеутробный этап, или собственно детство. Учитывая прямую зависимость уровня младенческой смертности, развития и здоровья плода и новорождённого от течения беременности и родов, а также от адаптационных возможностей ребёнка к новым условиям жизни, принято объединять поздний плодный (фетальный), интранатальный и ранний неонатальный периоды в перинатальный — с конца 27-й недели внутриутробного развития до 7-го дня внеутробной жизни.

ВНЕУТРОБНЫЙ ЭТАП РАЗВИТИЯ

Период новорождённости

Период новорождённости (неонатальный) начинается с момента рождения ребёнка и продолжается 4 нед.

Ранний неонатальный период — основной период в процессе адаптации ребёнка к новым условиям жизни — продолжается от момента перевязки пуповины до окончания 7-х суток жизни. Прохождение плода по естественным родовым путям вызывает родовой стресс с последовательным напряжением функциональной активности гормональных систем, участвующих в процессах адаптации. В первые часы жизни увеличивается выброс катехоламинов и глюкокортикоидов с последующим переключением на «долгосрочные меры защиты» — увеличение секреции тиреотропного гормона (ТТГ), адренотропного гормона (АКТГ) и тироксина (T_4). Высокая концентрация катехоламинов в пуповинной крови при рождении способствует инициации дыхания, становлению лёгочной функции, прекращению секреции жидкости лёгкими. С первым вдохом новорождённого начинают функционировать органы дыхания. Уравновешивание давления в аорте и лёгочной артерии приводит к прекращению тока крови через артериальный проток и поступления крови из правого предсердия через овальное окно в левое. Происходит полное «включение» малого круга кровообращения; устанавливается адекватное дыхание с эффективным газообменом. Пупочные сосуды закрываются, а питание ребёнка становится энтеральным (его наиболее предпочтительный вариант — грудное вскармливание). В течение первых нескольких дней жизни отмечают уменьшение первоначальной массы тела на 5–6% за счёт потери жидкости, что считают физиологическим явлением. Сразу после рождения почки берут на себя гомеостатические функции, кровоток в них резко увеличивается за счёт снижения сопротивления в почечных сосудах.

К состояниям, отражающим адаптацию ребёнка к новым условиям жизни, относят также физиологический катар кожи, физиологическую (конъюгационную) желтуху и др. (см. главу 4 «Пограничные состояния»). Температура тела новорождённого неустойчива, энергетическая потребность для её поддержания и двигательной активности составляет 55 ккал/кг/сут. Родовой стресс, перестройка функций дыхания и кровообращения, незрелость адаптационных механизмов ребёнка отражаются на обмене веществ. Метаболические процессы у новорождённых проходят по анаэробному, или гликолитическому, пути. Если адекватная оксигенация не устанавливается, могут развиваться метаболический ацидоз и гипопроteinемия. Газообмен новорождённого

становится таким же, как у взрослого человека, катаболическая фаза обмена сменяется анаболической, начинается интенсивная прибавка массы и длины тела, развиваются анализаторы (прежде всего зрительный); начинают формироваться условные рефлексы и координация движений.

В связи с преобладанием в центральной нервной системе (ЦНС) процессов торможения новорождённый большую часть суток спит. На звуковые и слуховые раздражители ребёнок реагирует установочной реакцией. С момента открывания глаз, т.е. с первых часов жизни ребёнка, начинает функционировать зрительный канал передачи информации. Показателем восприятия объекта новорождённым служат движения глазных яблок — слежение и фиксация взора, устанавливающиеся к месяцу жизни.

Дыхание, кровообращение, пищеварение и выделение совершаются с максимальной интенсивностью: частота дыхательных движений (ЧДД) 40 в минуту, частота сердечных сокращений (ЧСС) 140—160 в минуту, количество мочеиспусканий 20—25 раз в сутки. Первый акт дефекации происходит в течение 24 ч после рождения. Стул у новорождённого меняет цвет от чёрно-зелёного (меконий) до жёлто-коричневатого. Частота дефекаций в периоде новорождённости соответствует частоте кормлений и количеству полученной пищи и в среднем составляет 3—5 раз в сутки.

Наличие циркулирующих гормонов матери в крови новорождённого может сопровождаться половым кризом (см. главу 4 «Пограничные состояния»): у девочек отмечают реакцию со стороны матки — появляются кровянистые менструальноподобные выделения. Как у девочек, так и у мальчиков может быть реакция молочных желёз (вплоть до секреции молозива).

К 3—4-й неделе жизни ребёнка кожа очищается и становится розовой. Защиту от многих вирусных и некоторых бактериальных инфекций обеспечивают IgG, передающиеся ребёнку от матери. Функция собственных Т-лимфоцитов несколько снижена.

Заболевания неонатального периода обусловлены прежде всего неблагоприятными факторами, действовавшими внутриутробно или в родах. В этом периоде выявляют пороки развития, наследственные заболевания, болезни, обусловленные антигенной несовместимостью эритроцитов матери и плода [гемолитическую болезнь новорождённых (ГБН) по резус (Rh)- или групповой (ABO) несовместимости], перинатальное поражение ЦНС гипоксического, травматического или инфекционного генеза, последствия внутриутробного инфицирования или инфицирования в родах. В первые дни жизни могут возникнуть гнойно-септические заболевания (например, пиодермия), бактериальные и вирусные поражения дыхательных путей и кишечника. Лёгкость инфицирования обусловлена отсутствием у новорождённых секреторного IgA и низким содержанием антител (AT), относящихся к классу IgM.

Грудной период

Грудной период продолжается от 29—30-го дня до конца 1-го года жизни. Основные процессы адаптации к внеутробной жизни завершены, начинается бурное физическое, моторное и психическое развитие. При этом интенсивность обменных процессов очень высока при сохраняющейся незрелости

анатомических структур, функциональной ограниченности дыхательного аппарата и ЖКТ. Пассивный иммунитет ко многим детским инфекционным заболеваниям (кори, краснухе, дифтерии и др.), приобретённый внутриутробно через плаценту и поддерживаемый внеутробно молоком матери, сохраняется в течение 3—4 мес.

За грудной период длина тела ребёнка увеличивается на 50%, а масса более чем втрое. Относительная энергетическая потребность детей этого возраста в 3 раза выше, чем у взрослого человека, и покрывается значительным количеством пищи. Поэтому так важно рациональное вскармливание.

Наиболее значимые процессы дифференцировки тканей происходят в нервной системе. На протяжении первого года жизни совершенствуются моторные функции. В 1—1,5 мес ребёнок начинает держать голову, в 6—7 мес — сидеть, к году — самостоятельно ходить. В возрасте 6 мес прорезываются молочные зубы, к концу первого года жизни их обычно бывает восемь. Психика ребёнка развивается так же интенсивно. Начиная с первого месяца жизни ребёнок фиксирует взгляд на ярких предметах, к концу 2-го месяца следит за движением предмета, улыбается. Важный рубеж функционального созревания коры больших полушарий — 3 мес. К этому времени формируется состояние спокойного бодрствования с характерным для этого состояния основным α -ритмом на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), ускоряется передача информации в кору головного мозга и её обработка. После 2—3 мес появляются дифференцированное восприятие объектов, запоминание, формируются поведенческие реакции. Одно из важнейших приобретений к 6 мес — речевая функция, формирующаяся на базе развивающихся механизмов восприятия, внимания и эмоциональной сферы ребёнка. Первая звуковая реакция — крик, сигнализирующий о функциональном состоянии ребёнка (голод, дискомфорт). Приблизительно с 3 мес ребёнок произносит звуки, «гулит», начинает узнавать близких. К 4—6-му месяцу гуление переходит в лепет. В 6 мес ребёнок повторяет отдельные слоги («а», «па», «да» и др.), громко смеётся. К концу года он произносит первые слова (его активный словарь может содержать 10—15 слов), выполняет простые требования, понимает запрет. Для нормальных физического и психомоторного развития ребёнка грудного возраста, сопротивляемости его организма инфекциям и другим неблагоприятным факторам окружающей среды необходимы правильное питание, рациональный режим, закаливание, внимательный уход, ласковое общение. Для защиты от инфекционных заболеваний особенно важны естественное вскармливание и своевременное проведение профилактических прививок.

Интенсивный рост, дифференцировка органов и большая напряжённость обменных процессов становятся фоном, на котором легко развиваются (особенно при недостаточном, одностороннем, избыточном питании и погрешностях ухода) такие заболевания, как гипотрофия, паратрофия, анемия, рахит, острые расстройства пищеварения, атопический дерматит, рецидивирующий обструктивный синдром. Развитие острых респираторных вирусных инфекций (ОРВИ) может осложниться пневмонией. Пассивный иммунитет, обусловленный полученными от матери АТ, постепенно ослабевает, и во второй

половине первого года жизни дети могут болеть корью, ветряной оспой и другими детскими инфекционными заболеваниями.

Преддошкольный период

Преддошкольный период (с 1 года до 3 лет) отличается постепенным замедлением темпов прибавки массы и длины тела, продолжающимся созреванием нервной системы, расширением условно-рефлекторных связей, становлением второй сигнальной системы, формированием лимфоидной ткани носоглотки, увеличением мышечной массы. К 2 годам завершается прорезывание 20 молочных зубов. В этот период дети активно вступают в контакт с окружающим миром, подвижны, любознательны, при общении со взрослыми и старшими детьми у них совершенствуется речь. Словарный запас к 2 годам составляет до 300, к 3 годам — до 1500 слов. К концу 3-го года дети говорят длинными фразами, рассуждают, их речь характеризуется выраженным словотворчеством (употреблением изменённых звуковых форм слова, придумыванием собственных). Стремительно расширяются двигательные возможности — от ходьбы до бега, лазанья и прыжков. Начиная с 1,5 лет дети спят днём около 3 ч, ночью — 11 ч. В этот период через игру и наблюдение за действиями взрослых идёт обучение трудовым и бытовым навыкам. У ребёнка чётко проявляются индивидуальные черты характера, поэтому воспитание становится главным элементом ухода за детьми. В это время важно правильно организовать режим ребёнка, чтобы не перегрузить его впечатлениями и оградить от отрицательных воздействий окружающей среды. Основные физиологические системы обладают большей степенью зрелости: ЧДД становится меньше и составляет 25–35 в минуту, ЧСС 100–120 в минуту, мочеиспускание произвольное, стул 1–2 раза в день. Острые расстройства пищеварения, пневмонии, бронхит, анемии развиваются часто, но протекают легче, чем у детей грудного возраста. На фоне физиологической гиперплазии лимфоидной ткани нередко развиваются тонзиллит, аденоиды, лимфаденит. В связи с расширением контактов ребёнка с другими детьми частой патологией становятся ОРВИ, острые кишечные инфекции (ОКИ), а также острые детские инфекции — коклюш, краснуха, ветряная оспа, корь, скарлатина и др.

Дошкольный период

Дошкольный период (от 3 до 7 лет) характеризуется расширением контактов ребёнка с окружающим миром. Нарастание массы тела замедляется, происходит первое физиологическое вытяжение в длину, заметно увеличивается длина конечностей. В 5–6 лет начинается смена молочных зубов на постоянные, ребёнок переходит на режим питания взрослого человека. Иммунная защита достигает известной степени зрелости. В 3–4 года сохраняется тесное взаимодействие зрительного восприятия и движений. Практические манипуляции (хватание, ощупывание) — необходимый фактор зрительного опознавания. С 4 до 7 лет идёт быстрое нарастание объёма внимания. В это время дети обычно начинают посещать детский сад, интенсивно развивается их интеллект, усложняются двигательные и трудовые навыки, появляются тонкие координированные движения. К 5 годам дети правильно говорят на родном

языке, запоминают стихи, пересказывают сказки. Появляются различия в поведении, увлечениях и играх мальчиков и девочек. Эмоциональные проявления становятся намного сдержаннее. К концу этого периода ребёнок готовится к поступлению в школу.

Последовательно активируются различные звенья эндокринной системы. Ведущая роль в этот период принадлежит гормонам щитовидной железы и соматотропному гормону (СТГ) гипофиза. Максимальная активность щитовидной железы выявлена в 5-летнем возрасте.

Сохраняется высокая заболеваемость ОРВИ и другими инфекционными болезнями. В связи с нарастающей сенсibilизацией организма увеличивается доля хронических заболеваний, таких как бронхиальная астма, ревматизм, геморрагический васкулит, нефрит и др. Отсутствие должных навыков поведения при повышенной подвижности часто приводит к травмам.

Младший школьный возраст

Младший школьный возраст включает период с 7 до 11 лет. Завершена структурная дифференцировка тканей, происходит дальнейшее увеличение массы тела и внутренних органов, становятся более заметными половые различия: мальчики отличаются от девочек по росту, скорости созревания, телосложению. Происходит полная замена молочных зубов на постоянные. Развиваются такие двигательные умения, как ловкость, быстрота, выносливость, успешно усваиваются тонкие дифференцированные навыки — письмо, рукоделие. К 12 годам заканчивается формирование нервной системы, кора головного мозга по строению сходна с таковой у взрослого человека. Физиологические параметры дыхательной и сердечно-сосудистой систем также приближаются к таковым у взрослых. Продолжается развитие высшей нервной деятельности, значительно усиливаются метаболические процессы в головном мозге, улучшается память, повышается интеллект, вырабатываются волевые качества. В этом периоде происходит смена социальных условий (начало и переход к предметному обучению в школе), повышаются требования к подросткам, возрастает самооценка. К концу младшего школьного возраста (препубертатный период), по мере структурно-функционального созревания мозга, совершенствуются нейрофизиологические механизмы, лежащие в основе высших психических процессов, возрастают функциональные и адаптационные возможности ребёнка. После 8 лет отмечают выраженный рост яичников, с 10 лет усиливается рост матки, предстательной железы и яичек, а также происходят качественные изменения в их строении и функциях. Начинается постепенное развитие репродуктивной сферы. Остаётся высокой частота инфекционных, желудочно-кишечных и аллергических заболеваний. Занятия в школе в значительной мере ограничивают движения школьников, появляются проблемы нарушения осанки и ухудшения зрения. Часто обнаруживают очаги хронической инфекции (кариес, тонзиллит, холецистит).

Старший школьный возраст

Старший школьный, или подростковый, возраст — период с 12 до 17–18 лет. Он совпадает с половым созреванием. За достаточно небольшой отрезок

времени у юношей и девушек созревает репродуктивная система, её морфологическое и функциональное состояние достигает такового у взрослых к 17–18 годам. В пубертатном периоде происходит интенсивная половая дифференцировка, обусловленная деятельностью желёз внутренней секреции. Повышается активность гипофизарно-гонадных и гипофизарно-надпочечниковых взаимоотношений, регулирующих развитие и становление половой сферы. На организацию деятельности головного мозга влияет не только созревание его собственных структур, но также и эндокринные изменения. Этот период характеризуется быстрым увеличением размеров тела, резким изменением функции эндокринных желёз. До наступления пубертатного периода содержание гонадотропинов в крови девочек и мальчиков низкое. Период от 1 года до появления первых признаков полового созревания расценивают как этап полового инфантилизма. Однако незначительное и постепенное усиление секреции гормонов гипофиза и половых желёз — косвенное свидетельство созревания диэнцефальных структур. Концентрация тестостерона в крови мальчиков в возрасте 7–13 лет невелика, но значительно возрастает, начиная с 15 лет, со стабилизацией концентрации гормона к 20 годам. Параллельно с пубертатным развитием гортани происходит мутация голоса — важный признак, свидетельствующий о степени половой зрелости юноши. В яичниках созревают половые клетки, происходит синтез многих гормонов (эстрогенов, андрогенов, прогестерона). Уже в 10–12 лет на фоне невысокого содержания эстрогенов в отдельные дни отмечают его увеличение в 2–3 раза. Чем ближе менархе, тем чаще наблюдают подобное кратковременное увеличение экскреции эстрогенов. Средний возраст наступления менархе — 12–13 лет. В 16–17 лет большинство девушек имеют правильный менструально-овариальный цикл. Увеличение длины тела особенно выражено в период полового созревания, поэтому в 12–14 лет девочки нередко обгоняют мальчиков в физическом развитии. Во время «росткового скачка», в возрасте около 12 лет, девочки вырастают примерно на 8 см в год. У мальчиков такой «скачок» бывает более поздним — около 14 лет, когда они в среднем вырастают на 10 см в год. Значительно повышаются мышечная сила и работоспособность. Возрастающая двигательная и нервно-психическая активность, интенсивное нарастание массы и длины тела требуют напряжённой работы эндокринных желёз, нервной системы и высокой интенсивности обменных процессов, что диктует необходимость дополнительного введения питательных веществ. Ускоренное физическое и половое созревание не всегда идёт параллельно с интеллектуальным развитием, физическое созревание происходит быстрее и заканчивается раньше.

В подростковом возрасте нередко выбирают профессию, это время для самоопределения и развития личности, время утверждения половой принадлежности и развития чувства полового соответствия. Мышление становится более самостоятельным, активным, творческим. Появляется способность к самопожертвованию, преданности, доверию.

Особое внимание должно быть обращено на сердце с многообразием морфологических вариантов его развития, лабильностью сердечного ритма, несовершенством нейровегетативного контроля. В этом периоде часто встречаются функциональные расстройства сердечно-сосудистой и вегетативной

нервной систем («юношеское сердце», «юношеская гипертония», дисциркуляторные расстройства). Широко распространены также расстройства питания (тучность, дистрофия) и заболевания ЖКТ (гастрит, дуоденит, язвенная болезнь). С началом полового созревания выявляют дефекты развития полового аппарата (дисменорею, аменорею и др.), могут обостриться инфекционно-аллергические заболевания, туберкулёз. В связи с гормональной перестройкой возможны отклонения в функционировании эндокринного аппарата (гипо- или гипертиреоз и др.). Несбалансированность гормональных влияний, временное снижение иммунных свойств кожных покровов, усиленная функции сальных желёз как у юношей, так и у девушек нередко сопровождается гнойничковыми заболеваниями кожи, особенно на лице. Это трудный период психологического развития, стремления к самоутверждению, нередко с драматическим пересмотром всей системы жизненных ценностей, отношения к себе, родителям и сверстникам.

Для определения биологического возраста используют признаки, отражающие процесс биологического созревания. Во всех периодах детства существуют отличительные особенности пропорций тела и характеристик физического и психомоторного развития. У детей грудного и дошкольного возраста о биологическом возрасте можно судить по исчезновению врождённых безусловных и появлению условных рефлексов, прорезыванию молочных зубов и формированию ядер окостенения, развитию двигательных навыков и речи. В дошкольном возрасте важным признаком зрелости считают появление постоянных зубов, а у детей младшего и старшего школьного возраста — развитие вторичных половых признаков, интеллекта, физической работоспособности.

Необходимо подчеркнуть, что каждому ребёнку свойствен индивидуальный темп биологического развития, при этом его биологический возраст может в определённой степени отличаться от возраста его сверстников.

ГЛАВА 2

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТСКОГО ОРГАНИЗМА

НЕРВНАЯ СИСТЕМА И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ

Нервная система участвует во взаимодействии организма с окружающей средой, регулирует все его внутренние процессы и их постоянство [температуру тела, биохимические реакции, артериальное давление (АД), питание тканей, обеспечение их кислородом и т.д.], т.е. гомеостаз.

Анатомо-физиологические особенности нервной системы

Головной мозг

У новорождённых относительная величина головного мозга больше, чем у взрослых: его масса составляет около $1/8$ массы тела (в среднем 400 г), в то время как у взрослых — $1/40$ массы тела. Крупные извилины и борозды уже хорошо выражены, хотя и имеют меньшую глубину и высоту. Мелких борозд и извилин (третичных) мало, они постепенно формируются в течение первых лет жизни. Клетки серого вещества, проводящие системы (пирамидный путь и др.) полностью не сформированы, дендриты короткие, малоразветвлённые. По мере развития борозд и извилин (увеличивается их количество, изменяется форма и топография) происходит становление миело- и цитоархитектоники разных отделов головного мозга. Особенно интенсивно этот процесс происходит в первые 6 лет жизни. Анатомически мозговые структуры созревают до уровня взрослых лишь к 20 годам.

Считают, что количество нервных клеток больших полушарий после рождения не увеличивается, а идут лишь их дифференцировка и увеличение размеров и объёма. Созревание клеток продолговатого мозга

заканчивается в основном к 7 годам. Позднее всего, в период полового созревания, заканчивается дифференцировка клеточных элементов серого вещества гипоталамической области.

Подкорковые образования двигательного анализатора, интегрирующие деятельность экстрапирамидной системы, формируются уже к рождению. Однако движения новорождённого хаотичны, нецеленаправленны, имеют атетозоподобный характер, преобладает тонус мышц-сгибателей. Этот уровень организации движений называют пирамидно-стриарным. Мозжечок и неостриатум ещё недостаточно развиты. Координация движений начинает постепенно развиваться уже после рождения. Вначале это касается глазных мышц, что проявляется у ребёнка на 2–3-й неделе жизни фиксацией взора на ярком предмете. Затем ребёнок начинает следить за движущейся игрушкой, поворачивая голову, что свидетельствует о начальной координации движений шейных мышц.

Твёрдая мозговая оболочка у новорождённых относительно тонкая, сращена с костями основания черепа на значительном протяжении. Мягкая, богатая сосудами и клетками, и паутинная оболочки мозга очень тонкие. Субарахноидальное пространство, образованное этими листками, имеет незначительный объём.

Спинной мозг

Спинной мозг у новорождённых по сравнению с головным морфологически представляет собой более зрелое образование. Это определяет его более совершенные функции и наличие спинальных автоматизмов к моменту рождения. К 2–3 годам заканчивается миелинизация спинного мозга и корешков спинного мозга, образующих «конский хвост». Спинной мозг растёт в длину медленнее позвоночника. У новорождённого он оканчивается на уровне L_{III} , в то время как у взрослого — у верхнего края L_{II} . Окончательное соотношение спинного мозга и позвоночника устанавливается к 5–6 годам.

Миелинизация нервных волокон

Важный показатель созревания нервных структур — миелинизация нервных волокон. Она развивается в центробежном направлении от клетки к периферии. Фило- и онтогенетически более старые системы миелинизируются раньше. Так, миелинизация в спинном мозге начинается на 4-м месяце внутриутробного развития, и у новорождённого она практически заканчивается. При этом вначале миелинизируются двигательные волокна, а затем — чувствительные. В разных отделах нервной системы миелинизация происходит неодновременно. Сначала миелинизируются волокна, осуществляющие жизненно важные функции (сосания, глотания, дыхания и т.д.). Черепные нервы миелинизируются более активно в течение первых 3–4 мес жизни. Их миелинизация завершается приблизительно к году жизни, за исключением блуждающего нерва. Аксоны пирамидного пути покрываются миелином в основном к 5–6 мес жизни, окончательно — к 4 годам, что приводит к постепенному увеличению объёма движений и их точности.

Развитие условно-рефлекторной деятельности

Один из основных критериев нормального развития мозга новорождённого — состояние основных безусловных рефлексов, так как на их базе формируются условные рефлексы. Кора головного мозга даже у новорождённого подготовлена для формирования условных рефлексов. Вначале они формируются медленно. На 2–3-й неделе жизни вырабатывается условный вестибулярный рефлекс на положение для кормления грудью и покачивание в люльке. Затем идёт быстрое накопление условных рефлексов, образующихся со всех анализаторов и подкрепляющихся пищевой доминантой. Условный рефлекс на звуковой раздражитель в виде защитного (мигательного) движения век образуется к концу 1-го месяца жизни, а пищевой рефлекс на звуковой раздражитель — на 2-м. В это же время формируется и условный рефлекс на свет.

В целом уже на самых ранних этапах развития созревание нервной системы осуществляется по принципу системогенеза с формированием в первую очередь отделов, обеспечивающих жизненно необходимые реакции, отвечающие за первичную адаптацию ребёнка после рождения (пищевые, дыхательные, выделительные, защитные).

Методика исследования нервной системы

При оценке развития и состояния нервной системы учитывают жалобы, результаты расспроса матери, а в старшем возрасте — и ребёнка. Обращают внимание также на крик, двигательную активность, мышечный тонус, безусловные рефлексы, патологические неврологические знаки, психомоторное развитие.

ОСМОТР

При осмотре новорождённого обращают внимание на стигмы дизэмбриогенеза (малые аномалии развития), окружность и форму головы, состояние черепных швов и родничков, наличие кефалогематом, родовой опухоли, кровоизлияний в склеры глаз. У более старших детей оценивают поведение и реакцию на окружающее (безразличие, сонливость, апатия, страх, возбуждение, эйфория), а также настроение, выражение лица, мимику, жесты и т.д.

КРИК

Начало осмотра нередко сопровождается громким криком. Длительность крика здорового ребёнка адекватна действию раздражителя (голод, тактильные или болевые воздействия, мокрые пелёнки и др.). Вскоре после устранения дискомфорта крик прекращается.

ДВИГАТЕЛЬНАЯ АКТИВНОСТЬ

У здорового новорождённого верхние и нижние конечности согнуты и приведены к туловищу, пальцы рук сжаты в кулачки, стопы находятся в умеренном тыльном сгибании по отношению к голени под углом 90–100°.

Определённую двигательную реакцию у новорождённого вызывают температурные и болевые раздражители. Так, в ответ на воздействие холода двигательная активность уменьшается, появляется сосудистая кожная реакция в виде мраморности кожных покровов, часто возникают плач, тремор конечностей и подбородка. При перегреве нарастает беспорядочность движений. Для болевых раздражений характерна недифференцированная хаотическая общая и местная реакция с движением в противоположном от раздражителя направлении. Мелкоразмашистый тремор рук и нижней челюсти, возникающий при крике или беспокойстве ребёнка в первые 3 дня жизни, обычно не является патологией.

У детей более старшего возраста координацию движений оценивают как при осмотре (излишняя суетливость, двигательное беспокойство, добавочные движения), так и при проведении координационных проб (пяточно-коленной, пальце-носовой).

МЫШЕЧНЫЙ ТОНУС

Для новорождённых характерен физиологический гипертонус мышц-сгибателей как в проксимальных, так и дистальных отделах. Гипертонус мышц-сгибателей рук сохраняется до 2–2,5 мес, мышц-сгибателей ног — до 3–3,5 мес. Оценить мышечный тонус можно с помощью пробы на тракцию: нужно взять ребёнка за запястья и потянуть на себя. При этом руки у него слегка разгибаются в локтевых суставах, затем разгибание прекращается, и ребёнок всем телом подтягивается к рукам. О мышечном тоне можно судить и по способности удерживать тело в горизонтальном положении лицом вниз над поверхностью пеленальника (на руке исследующего). Руки ребёнка при этом слегка согнуты, а ноги вытянуты.

РЕФЛЕКСЫ

У детей первых месяцев жизни исследование начинают с выявления врождённых безусловных рефлексов.

Врождённые безусловные рефлексy

При исследовании безусловных рефлексов учитывают их наличие или отсутствие, симметричность, время появления и угасания, выраженность, а также соответствие возрасту ребёнка. Выделяют сегментарные и надсегментарные двигательные автоматизмы.

- Сегментарные двигательные автоматизмы регулируются сегментами спинного мозга (спинальные автоматизмы) или стволом мозга (оральные автоматизмы).
 - Ладонно-ротовой рефлекс вызывается надавливанием большим пальцем на ладонь ребёнка. Ответная реакция — открывание рта и наклон головы (рис. 2-1 на вклейке).
 - Поисковый рефлекс: при поглаживании кожи в области угла рта (не следует прикасаться к губам) происходят опускание губы, отклонение языка и поворот головы в сторону раздражителя. Рефлекс особенно хорошо выражен перед кормлением.

- Сосательный рефлекс: если вложить в рот ребёнка соску, то он начинает совершать сосательные движения. Рефлекс исчезает к концу 1-го года жизни.
- Хватательный рефлекс: схватывание и прочное удержание пальцев, вложенных в ладонь ребёнка. При этом иногда удаётся приподнять ребёнка над опорой (рис. 2-2 на вклейке).
- Рефлекс Моро можно вызвать различными приёмами: приподняв ребёнка за руки таким образом, чтобы затылок соприкасался с поверхностью стола, быстро опустить его; ударить по поверхности, на которой лежит ребёнок, с двух сторон от головы на расстоянии 15–20 см. В ответ ребёнок вначале отводит руки в стороны и разжимает пальцы (первая фаза), а затем через несколько секунд возвращает руки в исходное положение (вторая фаза); при этом руки как бы охватывают туловище.
- Защитный рефлекс: если новорождённого положить на живот лицом вниз, голова его поворачивается в сторону (рис. 2-3 на вклейке).
- Рефлексы опоры и автоматической ходьбы: ребёнка берут за подмышечные впадины со стороны спины, поддерживая большими пальцами голову. Приподнятый таким образом ребёнок сгибает ноги в тазобедренных и коленных суставах. Поставленный на опору, он опирается на неё полной стопой, «стоит» на полусогнутых ногах, выпрямив туловище. При лёгком наклоне туловища вперёд ребёнок совершает шаговые движения по поверхности, не сопровождая их движением рук (рис. 2-4 на вклейке).
- Рефлекс ползания: ребёнка кладут на живот таким образом, чтобы голова и туловище были расположены по одной линии. В таком положении ребёнок на несколько мгновений поднимает голову и совершает движения, имитирующие ползание. Если подставить под подошвы ребёнка ладонь, он начинает активно отталкиваться ногами от препятствия, в «ползание» включаются руки.
- Рефлекс Галанта: при раздражении кожи спины вблизи и вдоль позвоночника ребёнок изгибает туловище дугой, открытой в сторону раздражителя (рис. 2-5 на вклейке).
- Рефлекс Переса: если лежащему на руке исследователя ребёнку провести пальцем от копчика к шее, слегка надавливая на остистые отростки позвонков, он поднимает таз, голову, сгибает руки и ноги (рис. 2-6 на вклейке). Этот рефлекс вызывает у новорождённого отрицательную эмоциональную реакцию.
- Надсегментарные позотонические автоматизмы осуществляются центрами продолговатого и среднего мозга и регулируют состояние мышечного тонуса в зависимости от положения тела и головы.
 - Лабиринтные установочные рефлексы вызываются изменением положения головы в пространстве. У ребёнка, лежащего на спине, повышен тонус разгибателей шеи, спины, ног. Если его перевернуть на живот, то увеличивается тонус сгибателей этих частей тела.
 - Верхний рефлекс Ландау: если ребёнка 4–6 мес держать свободно в воздухе лицом вниз (на руках, расположенных под его животом), он поднимает голову, устанавливает её по средней линии и приподнимает верхнюю часть туловища.
 - Нижний рефлекс Ландау: в положении на животе ребёнок разгибает и поднимает ноги. Этот рефлекс формируется к 5–6 мес.

Большинство сегментарных безусловных рефлексов значительно ослабевает к 3 мес и угасает к 4 мес жизни. Своевременное появление и угасание безусловных рефлексов позволяет судить о полноценности развития нервной системы ребёнка 1-го года жизни. Слабость безусловных рефлексов, преждевременное их угасание, чрезмерная выраженность, запаздывание появления и задержка угасания свидетельствуют о неблагополучии в состоянии ребёнка.

Сухожильные рефлексы

Сухожильные рефлексы вызывают, постукивая по сухожилиям согнутым пальцем или специальным резиновым молоточком. У детей до 2 лет сухожильные рефлексы оживлены, имеют широкую зону вызывания. В этом же возрасте у здоровых детей положителен симптом Бабински, что свидетельствует о недостаточной зрелости нервной системы. После 2 лет выявление симптома Бабински считают признаком повреждения пирамидных путей.

Кожные рефлексы и рефлексы со слизистых оболочек

Кожные рефлексы определяют у детей так же, как и у взрослых, но обычно они бывают более слабыми. Подошвенный рефлекс появляется после 2 лет. Рефлексы со слизистых оболочек (корнеальный, глоточный) непостоянны и также могут отсутствовать у здоровых детей.

Висцеральные и вегетативные рефлексы

Висцеральные и вегетативные рефлексы (глазосердечный, солнечного сплетения, зрачковый, пиломоторный) аналогичны таковым у взрослых, но проявляются обычно менее отчётливо. Выраженный стойкий красный дермографизм нередко выявляют у детей с перинатальным поражением ЦНС и вегето-висцеральными нарушениями.

ПСИХОМОТОРНОЕ РАЗВИТИЕ РЕБЁНКА

На психомоторное развитие ребёнка влияет множество факторов: наследственность, экологическая обстановка, профессиональные вредности, вредные привычки, различные заболевания родителей, течение беременности, родов у матери, вскармливание, режим дня ребёнка, заболевания ребёнка, культура воспитания, уход и пр.

Особенности психомоторного развития ребёнка раннего возраста приведены в таблице 2-1.

При необходимости помимо общеклинического и неврологического обследований у детей применяют и лабораторно-инструментальные исследования: исследование ликвора, нейросонографию (УЗИ мозга через большой родничок), ЭЭГ (регистрацию биотоков мозга), реоэнцефалографию (РЭГ, исследование кровеносных сосудов мозга), ЭМГ (регистрацию биотоков мышц), компьютерную томографию (КТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ), доплерографию кровеносных сосудов головного мозга.

Таблица 2-1. Психомоторное развитие ребёнка раннего возраста

Возраст	Основные показатели
3 мес	Хорошо удерживает голову (лёжа на животе — в 1 мес, в вертикальном положении — с 2 мес) Гулит (с 2 мес гуление короткое отрывистое, с 4 мес — длительное, певучее) Следит за предметом (с 2–3 нед фиксирует взор на ярком предмете, с 1,5–2 мес следит за движущимся предметом) Улыбается в ответ на ласковое обращение с ним с 2 мес Тянется к игрушке Исчезают атетозоподобные движения, гипертонус сгибателей, часть врождённых безусловных рефлексов (хватательный, ладонно-ротовой, защитный, опоры, автоматической ходьбы) Появляется верхний рефлекс Ландау (к 4 мес) Формируются некоторые условные рефлексы (в основном связанные с кормлением, узнаванием матери)
6 мес	Сидит, если его посадить (самостоятельно садится с 7–7,5 мес) Хватает игрушку Произносит отдельные слоги (лепет), чаще с 7 мес Различает знакомые и незнакомые лица (с 4–5 мес) Поворачивается на бок с 4 мес, со спины на живот — с 5 мес, с живота на спину — с 6 мес Появляется нижний рефлекс Ландау (с 5–6 мес) Легко формируются условные рефлексы
9–10 мес	Ползает (с 7 мес) Стоит с поддержкой (с 8–9 мес) Подражает движениям взрослых Произносит первые слова с 10–11 мес
1–1,5 года	Ходит самостоятельно Говорит 10–12 простых слов к 1 году, 30–40 — к 1,5 годам Понимает запрет Знает название частей тела и отдельных предметов Приучается к опрятности Очень подвижен и любопытен
2–3 года	Вначале подбирает по образцу предметы четырёх цветов, позднее называет четыре основных цвета Начинает употреблять сложные предложения Перешагивает через несколько препятствий, лежащих на полу Одевается почти самостоятельно, с небольшой помощью взрослого (пуговицы, шнурки)

Семиотика поражений нервной системы

Большинство заболеваний нервной системы в раннем возрасте сопровождается задержкой психомоторного развития. При их диагностике ведущее значение имеет оценка наличия неврологических синдромов.

Синдром гиповозбудимости

Синдром гиповозбудимости характеризуется малой двигательной и психической активностью ребёнка, длительным латентным периодом возникновения всех рефлексов (в том числе и врождённых), гипорефлексией, гипотонией. Синдром возникает преимущественно при дисфункции диэнцефально-лимбических отделов головного мозга, что сопровождается вегето-висцеральными нарушениями. Синдром гиповозбудимости развивается при перинатальном поражении головного мозга, некоторых наследственных и врождённых заболеваниях (болезни Дауна, фенилкетонурии и др.), обменных нарушениях (гипогликемии, метаболическом ацидозе, гипермагниемии и др.), а также при многих тяжёлых соматических заболеваниях.

Синдром гипервозбудимости

Синдром гипервозбудимости характеризуется двигательным беспокойством, эмоциональной лабильностью, нарушением сна, усилением врождённых рефлексов, снижением порога судорожной готовности. Он нередко сочетается с повышенным мышечным тонусом, быстрой нервно-психической истощаемостью. Синдром гипервозбудимости может развиваться у детей с перинатальной патологией ЦНС, некоторыми наследственными ферментопатиями, метаболическими нарушениями.

Синдром внутричерепной гипертензии

Синдром характеризуется повышенным внутричерепным давлением, часто сочетается с расширением желудочков мозга и субарахноидальных пространств. В большинстве случаев возникают увеличение размеров головы, расхождение черепных швов у грудных детей, выбухание и увеличение большого родничка, диспропорция между мозговым и лицевым отделами черепа (гипертензионно-гидроцефальный синдром). Крик у таких детей пронзительный, болезненный, «мозговой». Дети более старшего возраста часто жалуются на головную боль, хотя эта жалоба не специфична для данного синдрома. Поражение VI пары черепных нервов, симптом «заходящего солнца» (возникновение отчётливо выраженной полосы склеры между верхним веком и радужной оболочкой, что создаёт впечатление «падения» глазного яблока вниз), спастические сухожильные рефлексы — поздние симптомы стойкой внутричерепной гипертензии. При перкуссии черепа иногда выявляют звук «треснувшего горшка». Иногда появляется горизонтальный, вертикальный или ротаторный нистагм.

Судорожный синдром

Судороги — непроизвольные мышечные сокращения, появляющиеся внезапно в виде приступов различной продолжительности. Различают клонические судороги (мышечные сокращения, быстро следующие друг за другом

через короткие неравномерные промежутки времени) и тонические судороги (длительные мышечные сокращения). У новорождённых чаще развиваются клонические судороги с беспорядочным вовлечением отдельных частей тела. Иногда судороги проявляются общими вздрагиваниями с последующим крупноразмахистым тремором рук.

- Генерализованные судороги охватывают одновременно большое количество мышц в разных участках тела. У грудных детей уже заметна тенденция к чередованию тонической и клонической фаз (с преобладанием тонической фазы), однако она выражена слабее по сравнению с детьми старшего возраста.
- Парциальные судороги ограничены сокращением мышц только одной области и проявляются клоническими подёргиваниями мимической мускулатуры, мышц языка, поворотами головы и отклонением глазных яблок в сторону.
- Миоклонические судороги проявляются в виде внезапных неритмичных вздрагиваний конечностей, захватывающих различные мышечные группы. Такой тип судорог значительно чаще наблюдают у грудных детей. Он имеет злокачественное течение и вызывает тяжёлую задержку психомоторного развития.
- Фебрильные судороги обычно типичные генерализованные или локальные тонико-клонические, возникают при температуре тела более 38,5 °С.
- Аффективно-респираторные судорожные припадки возникают у детей с повышенной возбудимостью при отрицательных эмоциях, сопровождающихся громким криком. Наступает задержка дыхания на вдохе, ребёнок синееет, затем бледнеет, запрокидывает голову назад, на короткое время теряет сознание. Из-за гипоксии головного мозга в дальнейшем могут развиваться генерализованные тонико-клонические судороги.

У новорождённых причиной судорог могут быть пороки развития мозга, перинатальные поражения ЦНС, гипертермия, генерализованные ВУИ, внутричерепные кровоизлияния, метаболические нарушения (гипогликемия, гипocalциемия, гипомagneмия, гипо- и гипернатриемия, гипербилирубинемия, гипераммониемия), синдром абстиненции, когда беременные имели лекарственную или алкогольную зависимость. У грудных детей судорожные состояния связаны главным образом с приобретёнными токсико-инфекционными заболеваниями (менингит, менингоэнцефалит, коклюш, гипертермия при гриппе и др.). Судороги у детей старшего возраста возникают также при кровоизлияниях в мозг и оболочки мозга, опухолях, но особенно часто при эпилепсии.

Синдромы двигательных расстройств

Двигательные нарушения у новорождённых и грудных детей принципиально отличаются от таковых у детей старшего возраста. Внутриутробное поражение мозга в большинстве случаев бывает генерализованным, что затрудняет топическую диагностику. Двигательные нарушения у грудных детей проявляются изменениями рефлекторной активности и мышечного тонуса (см. также ниже раздел «Мышечная система»).

- Мышечная гипотония развивается при перинатальном поражении ЦНС, некоторых наследственных нарушениях обмена веществ (гликогенозах, болезни Ниманна—Пика, амавротической идиотии Тэя—Сакса), хромосомных

болезнях, врождённом гипотиреозе и др. Гипотония часто сочетается с гипорефлексией.

- Мышечная гипертония характеризуется увеличением сопротивления пассивным движениям, ограничением двигательной активности. У грудных детей мышечную гипертонию наиболее часто наблюдают при детском церебральном параличе. Гипертонус чаще развивается после стадии гипотонии. После рождения тонус мышц низкий, безусловные рефлексы угнетены, двигательная активность недостаточна. Постепенно мышечный тонус нарастает, руки разгибаются с внутренней ротацией в плечах, пальцы сжимаются в кулачки, ноги разгибаются, приводятся и часто перекрещиваются.
- Мышечная дистония характеризуется чередованием гипотонии и гипертонии: в покое выражена общая гипотония, однако при движениях мышечный тонус резко нарастает. Дистония часто развивается при ГБН.

Двигательная патология в сочетании с сенсорной недостаточностью приводит к нарушению речевого и психического развития.

Неврологические синдромы при соматических заболеваниях

Соматические заболевания могут приводить к поражению нервной системы в результате метаболических сдвигов, токсических воздействий, гипоксии в условиях неустойчивого гомеостаза. Возникающие при этом синдромы обычными клиническими методами не всегда удаётся чётко выявить, а тем более их классифицировать. Чаще всего наблюдают астенический синдром в виде повышенной нервно-психической истощаемости и чередования периодов гипо- и гипervозбудимости.

Общие замечания по оценке нервно-психического развития ребёнка

Оценивая нервно-психическое развитие ребёнка любого возраста, необходимо обращать внимание на его сознание, поведение, адекватность реакции на окружающее, а также возможность концентрации внимания на игрушках, книгах, заданиях, умение понимать обращённую к нему речь и указания взрослых. У детей старшего возраста необходимо обращать внимание на успешность обучения в школе, навыки чтения, письма, абстрактное мышление.

При оценке речи (в зависимости от возраста) учитывают гуление, произношение слогов и отдельных слов, фразовую речь, умение формулировать свои мысли.

При исследовании двигательной сферы обращают внимание на положение тела, двигательную активность: умение держать голову, сидеть, ходить, бегать, выполнять мелкую ручную работу, играть в подвижные игры.

ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ

Под термином «физическое развитие ребёнка» понимают динамический процесс роста (увеличение длины, массы, отдельных частей тела) в разные периоды детства. На физическое развитие детей влияет множество факторов, что иногда чрезвычайно затрудняет выявление причин его нарушения. К основным критериям физического развития относят массу и длину тела, окружность головы и грудной клетки, пропорции тела (телосложение, осанку). Основные показатели и формулы, применяемые для ориентировочной оценки физического развития ребёнка, приведены в таблице 2-2.

Таблица 2-2. Основные показатели физического развития детей

Период развития	Показатели и формулы развития
Плод	Масса тела плода в 30 нед — 1300 г; на каждую последующую неделю прибавляют 200 г, на каждую недостающую отнимают 100 г Длина тела плода в 25–40 нед: срок гестации в неделях + 10 см Окружность головы плода в 34 нед — 32 см; на каждую последующую неделю прибавляют 0,5 см, на каждую недостающую отнимают 1 см Окружность грудной клетки плода в 25–40 нед: срок гестации в неделях — 7 см
Новорождённый	Масса тела 3300–3500 г Длина тела 51–53 см Окружность головы 35–36 см Окружность грудной клетки 33–34 см Физиологическая убыль массы тела к 3–5-му дню жизни составляет 3–6%; масса тела восстанавливается к 7–10-му дню жизни
1 мес	Прибавка массы тела (рассчитывают от массы тела при рождении) — 600 г Увеличение длины тела на 3–4 см Увеличение окружности головы на 1,5–2 см Увеличение окружности грудной клетки на 2 см
3 мес	Среднемесячная прибавка массы тела — 700 г Увеличение длины тела ежемесячно — 3 см Увеличение окружности головы до 40 см (ежемесячная прибавка 1,5–2 см) и окружности грудной клетки до тех же размеров
6 мес	Среднемесячная прибавка массы тела — 700 г Увеличение длины тела ежемесячно (после 3 мес) на 2,5 см Увеличение окружности головы до 43 см (ежемесячная прибавка после 3 мес — 1 см)
1 год	Среднемесячная прибавка массы тела (после 6 мес) — 400–600 г, масса тела к 1 году — 10–11 кг Увеличение длины тела от 6 до 9 мес на 1,5–2 см в месяц; от 9 до 12 мес — на 1 см в мес. К 1 году длина тела увеличивается на 25 см и составляет 75–77 см Увеличение окружности головы до 46–47 см (ежемесячная прибавка после 6 мес — 0,5 см)
Старше 1 года	Масса тела после 1 года увеличивается в среднем на 2–2,5 кг в год до 10–11 лет; в дальнейшем масса рассчитывается по формуле $p \times 5 - 20$ кг, где p — возраст ребёнка от 12 до 15 лет К 4–5 годам жизни длина тела новорождённого удваивается, т.е. составляет 100–106 см (ежегодная прибавка рассчитывается по формуле: длина тела годовалого ребёнка + $6 \times p$, где p — возраст в годах). Затем (до 15 лет) исходят из роста 8-летнего ребёнка, равного 130 см. На каждый последующий год прибавляют 5 см, на каждый недостающий отнимают 7 см Окружность головы увеличивается за всю жизнь на 22 см (на 11 см в 1-й год жизни, затем на 1 см ежегодно до 5 лет и составляет в этом возрасте 50 см; в последующем до 15 лет по 0,6 см за год)

Таким образом, наиболее активно ребёнок растёт в 1-й год жизни. Так, масса тела новорождённого к 4,5–5 мес удваивается, а к 10–11 мес утраивается. Длина тела за год увеличивается на 25 см. В течение всей жизни человека только у детей до 3-месячного возраста окружность головы превышает окружность грудной клетки. У доношенных новорождённых эта разница составляет 2 см. Быстрое увеличение окружности головы косвенно свидетельствует об интенсивном развитии ЦНС в 1-й год жизни.

Для более точной оценки физического статуса разработаны соответствующие таблицы стандартов, в частности, центильные шкалы распределения, получившие широкое распространение во всем мире с середины 70-х годов XX века. Чаще всего применяют шкалу Стюарта. В ней выделены коридоры 3, 10, 25, 75, 90, 97. Для центильных кривых на оси абсцисс откладывают возраст ребёнка в годах, на оси ординат — значение соответствующего признака. Кривые разработаны с учётом половой принадлежности. Возрастной (идеальной) нормой служит диапазон признака, свойственный 50% здоровых детей того же возраста и пола. Нормальные показатели физического развития лежат в диапазоне 25–75 центилей. Отклонения за пределы 97-го и 3-го центилей считают патологическими. В тех странах, где нет своих национальных таблиц, ВОЗ рекомендует применять в качестве международного стандарта графики, полученные Национальным центром по статистике здоровья.

Увеличение массы и длины тела у детей происходит неравномерно, волнообразно. Периоды «округления», когда нарастает преимущественно масса тела, приходятся на возраст 1–4 и 8–10 лет; периоды «вытяжения», когда нарастает преимущественно длина тела, — на возраст 5–7 и 11–15 лет.

При оценке физического развития необходимо также обращать внимание на эластичность кожи, толщину подкожной клетчатки, тургор мягких тканей, мышечный тонус, психомоторное развитие.

МЕТОДИКА АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ИЗМЕРЕНИЙ

Измерение длины тела

Длину тела у детей первых 2 лет жизни измеряют с помощью специального ростомера в виде доски с сантиметровой шкалой (рис. 2-7 на вклейке). Макушку ребёнка необходимо плотно прижать к неподвижной поперечной планке ростомера. Голову фиксируют так, чтобы нижний край глазницы и верхний край наружного слухового прохода находились в одной вертикальной плоскости. Ноги ребёнка распрямляют лёгким нажимом на колени, подвижную планку ростомера плотно прижимают к пяткам (пальцы ребёнка расположены вертикально вверх).

У детей старшего возраста длину тела измеряют с помощью вертикального ростомера с откидным табуретом. На вертикальной доске ростомера есть две шкалы: одна для измерения роста стоя, другая — сидя, т.е. для определения длины туловища. Ребёнок стоит на площадке ростомера спиной к шкале. Нижний край глазницы и верхний край наружного слухового прохода необходимо расположить в одной горизонтальной плоскости, колени разогнуть, стопы плотно сдвинуть. Ребёнок касается шкалы затылком, межлопаточной областью,

крестцом и пятками. Подвижную планку ростомера плотно, но без надавливания фиксируют к макушке.

Измерение массы тела

Массу тела грудного ребёнка определяют на специальных детских электронных весах с максимально допустимой нагрузкой до 10 кг и точностью измерения до 1 г. Определение массы тела детей старшего возраста проводят утром натощак на специальных медицинских весах с точностью до 50 г.

Измерение окружности головы и груди

Окружность головы и груди измеряют с помощью мягкой сантиметровой ленты. Для определения окружности головы ленту накладывают сзади на наружный затылочный выступ, спереди проводят по надбровным дугам (рис. 2-8 на вклейке). Ленту слегка сдавливают, чтобы прижать волосы. Для измерения окружности груди ленту помещают сзади под нижние углы лопаток при отведённых в сторону руках, а спереди проводят над сосками.

ФАКТОРЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ

На физическое развитие детей влияют как генетические, так и экзогенные факторы.

- Влияние наследственности сказывается в основном после 2 лет жизни. Выделяют два возрастных периода, когда корреляция между ростом родителей и детей наиболее значима: от 2 до 9 и от 14 до 18 лет. В этом возрасте соотношение массы и длины тела может существенно отличаться от идеального из-за выраженных конституциональных особенностей телосложения.
- Факторы окружающей среды (экзогенные факторы) оказывают большое воздействие на потенциал физического развития. Их подразделяют на внутриутробные и постнатальные.

Внутриутробные факторы

К внутриутробным факторам относят состояние здоровья родителей, их возраст, экологическую обстановку, в которой они живут, вредные привычки, профессиональные вредности, течение беременности матери и др.

Антропометрические показатели новорождённого достаточно устойчивы. Даже сравнительно небольшие отклонения от среднестатистических показателей, как правило, свидетельствуют о неблагополучии в состоянии новорождённого. В наиболее тяжёлых случаях, особенно когда страдает не только масса тела, но и его длина, диагностируют задержку развития плода, что нередко сочетается с различными пороками. В таком случае использование диапазона 25–75 центилей в качестве нормального показателя может привести к серьёзной недооценке состояния ребёнка. Задержка развития плода может быть как «симметричной», т.е. с равномерным снижением массы и длины тела, что свидетельствует о более тяжёлом поражении, так и «асимметричной». При «асимметричной» задержке, т.е. при преимущественном снижении массы тела, диагностируют внутриутробную гипотрофию. Избыток массы тела характерен для отёчного синдрома, ожирения, лимфатико-гипопластического диатеза, для детей, родившихся от матерей с сахарным диабетом.

Окружность груди у новорождённого, как правило, измеряют для сравнения с окружностью головы. Разница больше 2 см чаще всего служит признаком гидроцефалии. При измерении окружности головы и груди необходимо учитывать возможность сохранения захождения костей черепа друг на друга, возникшего в процессе родов, толщину подкожной клетчатки, отёчность в области грудной клетки. Уменьшение окружности головы в сравнении с нормой при рождении чаще всего возникает в результате изменения её конфигурации. Микроцефалию выявляют значительно реже, чем компенсированную гидроцефалию.

Постнатальные факторы

К постнатальным факторам, влияющим на физическое развитие, относят питание, режим дня, эмоциональное состояние ребёнка, хронические заболевания, климато-географические условия.

- Умеренный дефицит питания задерживает нарастание массы, но на длину тела, как правило, не влияет. Более длительное голодание, несбалансированное питание с дефицитом микроэлементов и витаминов приводит уже не только к дефициту массы, но и к отставанию в росте с изменением пропорций тела.
- Для детей раннего возраста характерна высокая двигательная активность, стимулирующая остеогенез и рост хряща. Однако необходимо следить за адекватностью физической подвижности возрасту ребёнка. Так, избыточная вертикальная нагрузка при поднятии тяжестей приводит к обратному эффекту — торможению роста. Большое значение имеет не только правильно проведённое бодрствование, но и достаточный сон.
- У детей раннего возраста, особенно на первом году жизни, тесно взаимосвязаны физическое и нервно-психическое развитие. Отсутствие или недостаточность положительных, избыток отрицательных эмоций влияют на физическое состояние и могут быть одной из причин нарушений роста.
- Различные хронические заболевания ребёнка могут вызвать задержку роста, так как при них нарушаются метаболические процессы. Так, заметно страдают росто-весовые показатели при ювенильном ревматоидном артрите (ЮРА), муковисцидозе, некоторых эндокринных заболеваниях.
- Климато-географические условия относят к средовым факторам, влияющим на рост и развитие. Отмечено ускорение роста весной, торможение в осенне-зимний период. Жаркий климат и высокогорье тормозят рост, но могут ускорить биологическое созревание детей.

Особенно быстро неблагоприятные факторы окружающей среды сказываются на физическом развитии детей раннего возраста, поэтому антропометрические показатели на первом году жизни фиксируют ежемесячно, а в возрасте от 1 года до 3 лет не реже чем 1 раз в полгода.

ОЦЕНКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

При оценке физического статуса одновременно учитывают длину и массу тела. К вариантам нормы принято относить результаты измерений, отклоняющиеся в пределах 5–10% от среднестатистических показателей.

- Раздельная оценка длины и массы тела.
 - Длина тела может быть нормальной (средней), сниженной, низкой, повышенной, высокой.
 - Масса тела может быть нормальной, сниженной (сниженное питание), низкой (недостаточное питание), повышенной (повышенное питание) и высокой (избыточное питание).
- Одновременная оценка длины и массы тела.
 - Нормальное физическое развитие (среднее гармоничное) — длина тела ребёнка соответствует его возрасту ($\pm 5-10\%$), а масса соответствует длине.
 - Диспропорциональное (дисгармоничное) физическое развитие — соотношение длины и массы тела нарушено в любую сторону более чем на $5-10\%$.

Физическое развитие не соответствует возрасту при отклонении в длине или массе тела более чем на 10% . Физическое развитие при этом также может быть пропорциональным (и длина, и масса тела ребёнка снижены или повышены в сравнении с возрастной нормой более чем на 10%) и диспропорциональным (длина и масса тела не соответствуют друг другу).

В XX веке в развитых странах была отмечена акселерация, т.е. ускорение роста и развития детей во всех возрастных периодах, начиная с внутриутробного. За последние 40–50 лет длина тела новорождённых увеличилась на 1–2 см, годовалых детей — на 4–5 см. Средний рост детей в возрасте 15 лет за последние 100 лет стал больше на 20 см. Происходит также более быстрое развитие мышечной силы, ускорение биологического созревания, о чем свидетельствуют более ранние сроки появления ядер окостенения, прорезывания постоянных зубов, полового созревания, в частности менструальной функции у девочек. Различают гармоничный и дисгармоничный типы акселерации.

- Гармоничный тип — и антропометрические показатели, и биологическая зрелость выше средних для данной возрастной группы.
- Дисгармоничный тип — усиление роста тела в длину не сопровождается ускорением полового развития, или раннее половое созревание не сопровождается усилением роста в длину.

Акселерация — результат сложного взаимодействия экзо- и эндогенных факторов (изменение генотипа из-за миграции населения и большого количества смешанных браков, изменившийся характер питания, климатических условий, научно-технический прогресс, влияющий на экологию). Ранее процесс акселерации рассматривали только как положительное явление, но в последние годы у таких детей выявляют более частые диспропорции развития отдельных систем организма, особенно нейроэндокринной и сердечно-сосудистой. В настоящее время процесс акселерации в экономически развитых странах замедлился. В будущем не ожидают значительного снижения возраста полового созревания или дальнейшего увеличения длины тела выше установившейся в течение тысячелетий нормы.

КОЖА

Кожа — наружный покров тела человека, служащий барьером между внутренней средой организма и внешней средой и участвующий в процессах обмена веществ, терморегуляции и др.

Анатомо-физиологические особенности кожи у детей

ОСОБЕННОСТИ СТРОЕНИЯ КОЖИ И ПРИДАТКОВ КОЖИ

Кожа

Общая площадь поверхности кожи у новорождённых составляет примерно 0,25 м², к году она увеличивается до 0,43 м². С возрастом происходит дальнейшее увеличение площади поверхности кожи, рассчитываемой по формулам:

$$\begin{aligned} 2-9 \text{ лет} & - S = 0,43 + 0,06 \times (n - 1); \\ 10-17 \text{ лет} & - S = (n - 1) + 10, \end{aligned}$$

где: S — поверхность кожи (м²); n — возраст (годы).

Толщина различных слоёв кожи у детей до 3 лет в 1,5–3 раза меньше, чем у взрослых, и лишь к 7 годам она достигает показателей взрослого человека.

- Толщина эпидермиса у новорождённых колеблется от 0,15 до 0,25 мм, а у взрослого — в пределах 0,25–0,36 мм. Клетки эпидермиса у детей относительно далеко отстоят друг от друга, содержат много воды. Структура эпидермиса рыхлая, что создаёт впечатление большей толщины этого слоя. Роговой слой у новорождённых тонок и состоит из 2–3 слоёв легко слущивающихся клеток. Зернистый слой развит слабо, что определяет значительную прозрачность кожи новорождённых и её розовый цвет. Базальный слой развит хорошо, однако в связи с недостаточной продукцией меланокортина в первые месяцы (иногда годы) жизни функция меланоцитов снижена, и они вырабатывают относительно мало меланина, что определяет более светлый цвет кожи.
- Собственно кожа у новорождённых и детей раннего возраста имеет ряд особенностей. С 4-месячного возраста в коже ребёнка появляются первые элементы эластических волокон. Они особенно активно разрастаются между 8 и 16 годами. Только к 6 годам гистологическое строение дермы приближается к таковому у взрослых, хотя коллагеновые волокна остаются ещё тонкими, а эластические развиты относительно слабо.

Отличительная особенность кожи детей, особенно новорождённых, — слабая связь эпидермиса с дермой, что в первую очередь вызвано недостаточностью количества и слабым развитием якорных волокон. Граница между эпидермисом и дермой неровная, извилистая. При различных заболеваниях эпидермис легко отслаивается от дермы, что приводит к образованию пузырей.

Поверхность кожи новорождённого покрыта секретом, близким к нейтральному, что определяет его слабую бактерицидную активность, но уже к концу первого месяца жизни pH значительно снижается. Кожа детей грудного возраста содержит до 80–82% воды. С возрастом количество воды в коже постепенно уменьшается, в первую очередь за счёт внеклеточной жидкости. У взрослых кожа содержит только 62% воды.

Нервные окончания кожи к моменту рождения развиты недостаточно, но функционально состоятельны и обуславливают болевую, тактильную и

температурную чувствительность. Кожа новорождённых и детей первого года жизни имеет хорошо развитую сеть капилляров. После года сеть широких капилляров постепенно уменьшается, а количество длинных узких — увеличивается. Развитие капиллярных структур заканчивается к 14–16 годам.

Кожа ребёнка первого года жизни в силу особенностей морфологической структуры, биохимического состава, богатой васкуляризации отличается нежностью, бархатистостью, эластичностью. В целом она тонкая, гладкая, поверхность её суше, чем у взрослых, отмечается склонность к шелушению. Вся поверхность кожи и волос покрыта водно-липидным слоем, или мантией, состоящей из водной и жировой субстанций. Мантия предохраняет кожу от влияния факторов окружающей среды, чрезмерного увлажнения и высыхания, внезапных изменений температуры, замедляет и предупреждает всасывание и воздействие химических веществ, служит носителем провитамина D. Кроме того, она обладает антибактериальным действием, увеличивает прочность эпителия. Водно-липидный слой у детей содержит в 3 раза меньше липидов.

Сальные железы

Сальные железы начинают функционировать внутриутробно. Их секрет, содержащий фрагменты клеток эпителия, образует творожистую смазку, покрывающую всю кожу плода. Она защищает кожу от воздействия амниотической жидкости и облегчает прохождение плода через родовые пути. Сальные железы продолжают активно функционировать и на первом году жизни ребёнка, а затем их секреция снижается и вновь усиливается в пубертатном периоде. У подростков сальные железы часто закупориваются роговыми пробками, что способствует развитию угрей. Количество сальных желёз на единицу площади поверхности тела с возрастом уменьшается.

Потовые железы

Абсолютное количество потовых желёз у новорождённого такое же, как и у взрослого человека. По мере роста ребёнка их количество на единицу поверхности тела уменьшается в 6–7 раз.

- Формирование эккринных потовых желёз к рождению не заканчивается. Их выводные протоки недостаточно развиты и закрыты эпителиальными клетками. В течение первых 3–4 мес железы функционируют недостаточно. Структура желёз достигает полного развития к 5–7 годам жизни. Потоотделение начинается с возраста 3–4 нед. У детей раннего возраста оно появляется при более высокой температуре, чем у детей старшего возраста. По мере созревания потовых желёз, вегетативной нервной системы и терморегуляционного центра в головном мозге процесс потоотделения совершенствуется, его порог снижается. Адекватное потоотделение возникает в 7–8 лет.
- Апокринные потовые железы начинают функционировать только с наступлением периода половой зрелости.

Волосы

Первичные волосы перед рождением или вскоре после рождения заменяются пушковыми, за исключением области бровей, ресниц и кожи головы.

Волосы у доношенных новорождённых не имеют сердцевины, а волосяной фолликул развит недостаточно, что обуславливает лёгкое выпадение стержня волоса и не позволяет формироваться фурункулам с гнойным стержнем. Кожа, особенно на плечах и спине, покрыта пушковыми волосами (*lanugo*), что более заметно у недоношенных детей. Брови и ресницы слабо развиты, в дальнейшем их рост усиливается. В период полового созревания волосы достигают своего окончательного развития.

Ногти

Ногти у доношенных новорождённых хорошо развиты и достигают кончиков пальцев. В первые дни жизни наблюдают временную задержку роста ногтей, в связи с чем на ногтевой пластинке образуется так называемая «физиологическая черта». На 3-м месяце жизни она достигает свободного края ногтя.

ОСОБЕННОСТИ ОСНОВНЫХ ФУНКЦИЙ КОЖИ

- У детей, особенно раннего возраста, защитная функция кожи низкая в связи с тем, что эпидермис имеет тонкий роговой слой, кератинизация выражена слабо, связь эпидермиса с дермой недостаточно прочна, в дерме слабо развита соединительная ткань, из-за недостаточного развития желёз поверхность кожи более сухая, а её реакция близка к нейтральной, местный иммунитет недостаточно зрел. Состояние водно-липидной мантии отличается от её состояния у взрослых.
- Пигментообразующая функция кожи снижена, несмотря на большое количество меланоцитов, из-за их слабой стимуляции.
- Резорбционная функция кожи у детей повышена благодаря тонкости рогового слоя, и, возможно, из-за недостаточного развития блестящего слоя, а также обильной васкуляризации. Поэтому при местном лечении токсические или гормональные мази могут оказывать выраженное системное действие.
- Выделительная функция кожи, связанная с потоотделением, несовершенна.
- Терморегулирующая функция кожи у детей снижена. В течение первых месяцев жизни теплоотдача доминирует над теплопродукцией в связи с относительно большой поверхностью тела, богатой васкуляризацией, значительным непосредственным испарением, несовершенством центра температурной регуляции. Вследствие этого легко происходит перегревание или переохлаждение ребёнка, что приводит к необходимости создания для него оптимального температурного режима.
- Дыхательная функция кожи у детей выражена в 8 раз сильнее, чем у взрослых, благодаря тонкому слою эпидермиса и богатой кровеносной капиллярной сети. Загрязнение кожи и смазывание обширных её участков различными мазями и кремами нарушает процесс кожного дыхания, что отрицательно сказывается на самочувствии ребёнка.
- Синтетическая функция кожи в детском возрасте осуществляется полноценно уже с возраста 3–4 нед. Под влиянием естественного или искусственного УФО в коже синтезируется витамин D₃, недостаток которого приводит к развитию рахита.

- Кожа как орган чувств хорошо функционирует уже с рождения. С раздражением кожных покровов связано выявление почти всех рефлексов новорождённого. В связи с недостаточной дифференцировкой органов зрения и слуха в первый месяц жизни ребёнок узнаёт мать с помощью тактильного восприятия. В то же время чрезмерное раздражение кожи (например, мокрыми и грязными пелёнками) может вызвать беспокойство новорождённого, нарушения его сна и аппетита.

В целом кожа детей, особенно в течение первого года жизни, очень чувствительна к инфекции, химическим и физическим раздражителям, влиянию атмосферных факторов, перегреванию и переохлаждению, слабее защищена от проникновения в неё химических субстанций, легко мацерируется. Анатомо-физиологические особенности кожи диктуют необходимость тщательного соблюдения гигиены, щадящего температурного режима, запрета применения раздражающих и токсических веществ и др.

Методика исследования кожи

Состояние кожи отражает течение многих патологических процессов в организме, поэтому правильная трактовка изменений кожи имеет большое значение для диагностики различных заболеваний. Для оценки состояния кожных покровов проводят расспрос, осмотр, пальпацию и проведение специальных проб.

РАССПРОС И ОСМОТР

При выявлении патологических элементов на коже необходимо уточнить время их появления, связь с какими-либо факторами (пищевыми, лекарственными, инфекционными, химическими и др.), существование подобных симптомов в прошлом, их эволюцию (изменение окраски кожи, характера высыпаний).

Осмотр ребёнка, по возможности, следует проводить при естественном дневном освещении. Кожные покровы осматривают последовательно сверху вниз: волосистую часть головы, шею, естественные складки, паховые и ягодичные области, ладони, подошвы, межпальцевые промежутки. Новорождённых и детей раннего возраста сразу раздевают полностью, а более старших, особенно пре- и пубертатного возраста, освобождают от одежды постепенно. При осмотре оценивают цвет кожи и его равномерность, влажность, чистоту [отсутствие высыпаний или других патологических элементов (шелушения, расчёсов, кровоизлияний и др.)], состояние сосудистой системы кожи, в частности локализацию и выраженность венозного рисунка; целостность, состояние придатков кожи (волос и ногтей).

Цвет кожи

Цвет кожи зависит от её толщины и прозрачности, количества содержащихся в ней нормальных и патологических пигментов, степени развития, глубины залегания и полнокровия кожных сосудов, содержания Hb в единице объёма крови и степени насыщения Hb кислородом.

В зависимости от расовой и этнической принадлежности цвет кожи в норме у ребёнка может быть бледно-розовым или с различными оттенками жёлтого, красного, коричневого и чёрного цветов. Из патологических изменений

цвета кожи у детей наиболее часто отмечают бледность, гиперемию, цианоз, желтуху и пигментацию.

Влажность кожи

О влажности кожи судят по её блеску. В норме поверхность кожи умеренно блестящая, при повышенной влажности кожа сильно блестит, нередко покрыта каплями пота. Чрезмерно сухая кожа — матовая, шероховатая.

Чистота кожи

Высыпания на коже у детей выявляют при многих заболеваниях. Они часто играют большую роль в диагностике заболевания. При обнаружении элементов сыпи следует установить:

- время появления;
- морфологический тип (см. ниже);
- размер (в миллиметрах или сантиметрах);
- количество элементов (единичные элементы, не обильная сыпь, быстро считающаяся при осмотре, обильная — множественные элементы, не поддающиеся подсчёту);
- форму (округлая, овальная, неправильная, звёздчатая, кольцевидная и др.);
- цвет (например, при воспалении возникает гиперемия);
- локализацию и распространённость (указывают все части тела, имеющие сыпь, преимущественную локализацию — голова, туловище, сгибательные или разгибательные поверхности конечностей, складки кожи и т.д.);
- фон кожи в области сыпи (например, гиперемизированный);
- этапность и динамику развития элементов сыпи;
- особенности вторичных элементов, остающихся после угасания сыпи (шелушение, гипер- или гипопигментация, корочки и др.).

Кожные высыпания (морфологические элементы) могут затрагивать разные слои кожи: эпидермис, дерму, подкожную клетчатку, а в ряде случаев и придатки кожи — потовые и сальные железы, волосные фолликулы. Они могут существенно отличаться друг от друга по морфологическим особенностям, характеру воспалительной реакции и другим признакам.

Патологические морфологические элементы кожи условно делят на первичные и вторичные. К первичным относят сыпи, появляющиеся на неизменённой коже. Их подразделяют на бесполостные (пятно, папула, узел, волдырь, бугорок) и полостные, заполненные серозным, геморрагическим или гнойным содержимым (пузырёк, пузырь, гнойничок). Вторичные элементы появляются в результате эволюции первичных (чешуйка, гиперпигментация, депигментация, корка, язва, эрозия, рубец, лихенификация, атрофия, ссадина).

Первичные морфологические элементы

- **Пятно** — изменение цвета кожи на ограниченном участке, не возвышающееся над поверхностью кожи и не отличающееся по плотности от здоровых её участков.
 - Пятна, связанные с воспалением эпидермиса и дермы, сопровождаются расширением кровеносных сосудов последней. Эти пятна исчезают при надавливании на кожу пальцем и появляются вновь после прекращения давления.

- ♦ Розеола — пятнышко размером от точки до 5 мм в диаметре, бледно-розового, красного или пурпурного цвета. Множественные розеола размером до 1–2 мм в диаметре описывают как мелкоточечную сыпь.
- ♦ Макула — пятно диаметром от 6 до 20 мм. Многочисленные пятна величиной от 5 до 10 мм образуют мелкопятнистую сыпь, пятна размером более 10 мм — крупнопятнистую сыпь.
- ♦ Эритема — обширный участок однородного покраснения кожи более 20 мм в диаметре с чётко очерченными границами.
- Невоспалительные пятна не исчезают при надавливании. К ним относят:
 - ♦ невусы (*naevus*, «родимое пятно») — пигментированные образования на коже, состоящие из невусных клеток, содержащих меланин;
 - ♦ сосудистые пятна, обусловленные расширением или пролиферацией кровеносных сосудов кожи;
 - ♦ пигментные пятна, обусловленные увеличенным или уменьшенным содержанием меланина в коже;
 - ♦ геморрагические пятна, в том числе петехии (точечные кровоизлияния), пурпура (множественные геморрагии округлой формы размером от 2 до 5 мм), экхимозы (кровоизлияния неправильной формы размером более 5 мм).
- Папула — небольшое (2–10 мм) ограниченное, слегка возвышающееся над уровнем кожи образование с плоской или куполообразной поверхностью, обусловленное воспалительным разрастанием верхних слоёв дермы. Папула со временем бесследно исчезает или нагнаивается, превращаясь в пустулу, оставляющую после себя рубчик.
- Бугорок — ограниченный плотный элемент, возвышающийся над поверхностью кожи и достигающий в диаметре 5–10 мм. Он появляется в результате образования в дерме воспалительной гранулёмы. Бугорок плотнее папулы, часто изъязвляется и оставляет после себя рубчик.
- Узелок — ограниченное плотное, овальной или округлой формы образование диаметром несколько миллиметров, расположенное в глубоких слоях кожи или подкожной клетчатке.
- Узел — плотное, возвышающееся над уровнем кожи или находящееся в её толще образование размером 10 мм и более. Возникает при образовании клеточного инфильтрата в подкожной клетчатке и глубоких слоях дермы. В процессе эволюции может изъязвляться и рубцеваться. Крупные багрово-красные или фиолетовые узлы, болезненные при ощупывании, называют узловатой эритемой.
- Волдырь — чётко отграниченный бесполостный элемент, возвышающийся над поверхностью кожи, разнообразной формы, размером 3–4 мм и более (уртикария). Уртикарные элементы появляются при остром воспалении поверхностного сосочкового слоя дермы, сопровождаются значительным расширением капилляров и, как правило, вызывают сильный зуд.
- Пузырёк — поверхностное, несколько выступающее над уровнем кожи, наполненное серозной или кровянистой жидкостью образование размером 1–5 мм, исходящее из эпидермиса. В процессе эволюции пузырьёк может подсыхать с образованием прозрачной или бурой корочки и вскрываться, обнажая ограниченную мокнущую эрозию. После разрешения оставляет

временную гиперпигментацию/депигментацию или исчезает бесследно. При скоплении в пузырьке лейкоцитов он превращается в гнойничок.

- **Пузырь** — элемент, подобный пузырьку, но значительно превышающий его в размере (3–15 мм и более). Располагается в верхних слоях эпидермиса и под эпидермисом. Наполнен серозным, кровянистым или гнойным содержимым. Может спадаться, образуя корки. После себя оставляет нестойкую пигментацию.
- **Гнойничок** — островоспалительное округлое образование размером от 1–2 до 10 мм с гнойным содержимым, обычно располагающееся в области волосяных фолликулов. В этих случаях элемент носит название фолликулярного гнойничка.

Вторичные морфологические элементы

- **Чешуйка** — скопление отторгающихся роговых пластинок эпидермиса. В зависимости от размера чешуек различают листовидное (размер чешуек более 5 мм), пластинчатое (1–5 мм) и отрубевидное шелушение (менее 1 мм). Цвет чешуек обычно желтоватый или сероватый.
- **Корка** — морфологический элемент, образующийся в результате высыхания экссудата пузырьков, пустул, отделяемого мокнущих поверхностей. Корки могут быть серозными (прозрачными или сероватыми), гнойными (жёлтыми), кровянистыми (бурыми). Корки на щеках у детей с экссудативно-катаральным диатезом носят название молочного струпа.
- **Эрозия** — поверхностный дефект кожи в пределах эпидермиса.
- **Ссадина** — линейный дефект кожи в пределах эпидермиса и дермы.
- **Лихенификация** — выраженное уплотнение кожи, сопровождающееся усилением её рисунка и нарушением пигментации.
- **Язва** — глубокий дефект кожи, иногда достигающий подлежащих органов. Образуется в результате распада первичных элементов сыпи, при расстройствах лимфо- и кровообращения, травмах, ранениях, ожогах, трофических нарушениях. Крупные язвенные дефекты наблюдают при инфекциях, распаде опухоли и нарушениях трофики.
- **Рубец** — разрастание грубоволокнистой соединительной ткани на месте нарушения целостности кожного покрова. Свежие рубцы имеют красноватый цвет, со временем бледнеют. Локализация и форма рубца позволяют судить о характере перенесённого повреждения или оперативного вмешательства и возможных его осложнениях. Своеобразные рубцовые изменения кожи в виде близко лежащих параллельных продольно идущих белых полос называют стриями. Обычно они вызваны перерастяжением кожи и надрывом в ней соединительнотканых волокон.

Состояние придатков кожи

При исследовании волос обращают внимание на равномерность их роста, определяют соответствие степени развития волосяного покрова на теле и его распределения возрасту и полу ребёнка. Оценивают внешний вид волос (они должны быть блестящими, с ровными концами) и состояние кожи волосистой части головы. При осмотре ногтей обращают внимание на их форму, цвет, прозрачность, толщину и целостность ногтевых пластинок. Здоровые ногти

имеют ровную поверхность и ровный край, розовый цвет, плотно прилегают к ногтевому ложу. Околоногтевой валик не должен быть гиперемизированным, болезненным.

ПАЛЬПАЦИЯ

Пальпацию кожи проводят последовательно сверху вниз с особой осторожностью в участках её повреждения. При пальпации кожи оценивают влажность, температуру, эластичность.

- Влажность определяют поглаживанием кожи симметричных участков тела, в том числе кожи ладоней, стоп, подмышечных и паховых областей.
- Температуру тела можно определить на ощупь, прикладывая кисть тыльной поверхностью к коже спины больного. Измеряют температуру тела обычно в подмышечной ямке. У детей раннего возраста, ослабленных больных и пациентов, находящихся в полубессознательном состоянии, температуру тела можно измерять в прямой кишке, полости рта, паховой складке. В норме температура в подмышечной ямке на 0,5–1 °С ниже, чем в полости рта и прямой кишке, где она обычно не превышает 37,5 °С. Температура кожи отражает температуру внутренней среды организма. При симметричной пальпации можно определить локальное изменение температуры, чаще связанное с местным воспалением.
- Эластичность определяют поверхностным собиранием кожи в складку большим и указательным пальцами в местах с наименее выраженным подкожным жировым слоем — на передней поверхности грудной клетки над рёбрами, на тыле кисти, в локтевом сгибе. Эластичность кожи считают нормальной, если образуется большое количество мелких складок, расправляющихся сразу же после отнятия пальцев и не оставляющих белых полосок. Медленное расправление крупной грубой складки или появление на её месте белой полоски свидетельствует о снижении эластичности кожи.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ ПРОБЫ

Оценка состояния стенки кровеносных сосудов

Состояние стенки кровеносных сосудов можно определить на основании симптомов жгута, щипка и молоточкового симптома.

- Симптом жгута: на среднюю треть плеча накладывают резиновый жгут таким образом, чтобы прекратить венозный отток, не нарушая артериального притока (пульс на лучевой артерии должен быть сохранен). Через 3–5 мин при повышенной ломкости кровеносных сосудов в области локтевого сгиба и предплечья появляется петехиальная сыпь. Патологическим считают появление более 4–5 петехиальных элементов в области локтевого сгиба.
- Симптом щипка: необходимо захватить кожную складку на передней или боковой поверхности груди большим и указательным пальцами обеих рук (расстояние между пальцами обеих рук должно быть 2–3 мм) и смещать её части поперек длины складки в противоположных направлениях. При повышенной ломкости кровеносных сосудов на месте щипка появляются кровоизлияния.

- Молоточковый симптом: не вызывая болевых ощущений, постукивают молоточком по груди. Симптом положителен в случае появления на коже ребёнка геморрагий.

Дермографизм

Для оценки состояния тонуса кровеносных сосудов кожи исследуют местный дермографизм. Для этого кончиком ногтевой стороны пальца с небольшим нажимом проводят несколько штрихов на коже груди или живота. В норме через 5–20 с появляется белая полоса (белый дермографизм, характеризующий симпатическое влияние), сменяющаяся через 1–10 мин красной полосой (красный дермографизм, характеризующий парасимпатическое влияние), сохраняющейся не более 2 ч. При отклонении времени появления или сохранения того или иного дермографизма говорят о симпатикотонии или ваготонии соответственно.

Другие исследования

При необходимости применяют ряд специальных методов, в частности биопсию кожи или её патологических образований. Для уточнения этиологии инфекционного поражения делают мазки, отпечатки и соскобы. Иммунологическую реактивность оценивают по выраженности кожных реакций на введение туберкулина или других антигенов (Ag), при проведении кожных алергологических проб.

Изменения кожи, возникающие в период новорождённости

- Физиологическая эритема: сразу после рождения возникает бледность, быстро сменяющаяся гиперемией кожи с небольшим цианотичным оттенком. Физиологическая эритема более выражена у недоношенных новорождённых, достигает максимума в течение 1–2 дней, а затем уменьшается, оставляя после себя мелкое шелушение.
- Токсическая эритема — полиморфные высыпания в виде папул, реже пустул, окружённых розовым венчиком, возникающие на 3–5-й день после рождения. Через 2–3 дня после появления сыпь бесследно исчезает.
- Мраморность кожных покровов часто возникает у новорождённых вследствие несовершенства регуляции сосудистого тонуса.
- Синдром Арлекина наблюдают у новорождённых при морфофункциональной незрелости. Он проявляется резкой разницей в цвете обеих половин тела в положении новорождённого на боку. При этом нижняя половина выглядит гиперемизированной, а верхняя — бледной, а разграничительная линия идёт точно по середине тела. Синдром сохраняется в течение нескольких дней или недель.
- Монголоидные пятна (пятна светло-серого или голубоватого цвета) наблюдают у новорождённых негроидной, монголоидной, изредка и европеоидной рас на коже крестца, задней поверхности бёдер, голеней, спины и плеч. Они возникают в результате скопления пигментных клеток в глубоких слоях кожи.

- В первые месяцы жизни на коже носа и соседних участках лица у детей обнаруживают мелкие бело-жёлтые образования (*milia*), представляющие собой кисты сальных желёз.
- Физиологическая гипербилирубинемия новорождённых. У большинства новорождённых на 2–3-й день жизни появляется желтуха, исчезающая к 7–10-му дню. Она связана с повышенным разрушением эритроцитов и незрелостью ферментных систем печени (недостаточность глюкуронилтрансферазы), превращающих несвязанный (свободный) билирубин крови в связанный (растворимый).
- Потница — дерматоз, обусловленный замедленным испарением пота у детей, в частности, при перегревании. При этом происходит закупорка протоков потовых желёз, и на туловище появляются множественные прозрачные пузырьки без периферического венчика.
- Пелёночный дерматит вызывается воздействием физических, химических, ферментативных и микробных факторов при неправильном использовании пелёнок или подгузников. Места наиболее частой локализации — кожа промежности и бёдер.

Семиотика поражений кожи

БЛЕДНОСТЬ КОЖИ

Диффузную бледность кожи, видимых слизистых оболочек и конъюнктив чаще всего наблюдают при анемии. Кроме того, она может быть вызвана нарушениями периферического кровообращения: склонностью к спазму периферических артериол у больных с аортальными пороками сердца, гипертоническим кризом, заболеваниями почек, а также перераспределением крови в организме при острой сосудистой недостаточности (обморок, коллапс) и депонированием крови в сосудах внутренних органов.

При некоторых заболеваниях, сопровождающихся анемией, кожа приобретает своеобразный оттенок: зеленовато-бледный (алебастровый) при хлорозе, бледный с землистым оттенком при злокачественных новообразованиях, грязновато-жёлтый («кофе с молоком») при подостром инфекционном эндокардите.

Кожа может быть бледной у здоровых детей астенической конституции с глубоким расположением подкожных кровеносных сосудов или слабым их развитием, а также при склонности к вазоспазму.

ГИПЕРЕМИЯ КОЖИ

Гиперемия кожи может быть связана с двумя основными причинами:

- расширением периферических кровеносных сосудов, что наблюдают при лихорадочных состояниях, перегревании, после приёма вазодилататоров, при воспалении кожи, ожогах, нервно-психическом возбуждении, физическом перенапряжении;
- увеличением содержания Нб и эритроцитов в единице объёма крови (эритроцитоз, полицитемия); при этом своеобразный багровый оттенок сочетается с лёгкой синюшностью.

Покраснение кожи также отмечают при отравлении угарным газом, метиловым спиртом, антифризом, атропином, препаратами опия. Ограниченная гиперемия кожи щёк («лицо матроны») характерна для экзо- и эндогенного синдрома Иценко—Кушинга. Местная гиперемия возникает в области очагов воспаления кожи и подлежащих тканей.

НАРУШЕНИЕ ПИГМЕНТАЦИИ КОЖИ

Гиперпигментация кожи может возникать в результате избыточного накопления в ней естественных пигментов или отложения патологических окрашивающих веществ.

- Бронзовое окрашивание кожи, вызванное увеличением отложения в ней меланина, наблюдают при хронической надпочечниковой недостаточности, хронической малярии и дефиците витамина РР (пеллагре). Оно появляется в первую очередь на открытых частях тела и в местах, подвергающихся трению (например, естественных складках).
- Гиперпигментация возникает при нарушении обмена железа (гемохроматозе), порфиринов гема (кожной порфирии), тирозина (алкаптонурии), отравлениях мышьяком, серебром или золотом.
- Пигментные пятна сохраняются некоторое время после инфекционных экзантем (например, кори).
- В детском возрасте иногда развивается пигментная крапивница. Механическое раздражение участка кожи приводит к появлению волдыря, оставляющего после себя коричневое пятно.
- С рождения у ребёнка могут быть пигментные («родимые») пятна. Необходимо помнить о склонности клеток-носителей меланина к злокачественному перерождению.
- Появление очагов гипер- и гипопигментации характерно для склеродермии.
- Полное отсутствие пигмента наблюдают при врождённой аномалии — альбинизме. Для витилиго характерна очаговая депигментация в виде белых пятен различной формы и размеров.
- Очаги гипопигментации могут возникать при интоксикациях марганцем и ртутью, на местах ожогов и разрешившейся сыпи.

ЖЕЛТУШНОСТЬ КОЖНЫХ ПОКРОВОВ

Желтуха возникает вследствие пропитывания кожных покровов и слизистых оболочек билирубином при увеличении его концентрации в крови. Гипербилирубинемия возникает при поражении печёночной паренхимы, обтурации или сдавлении извне общего жёлчного протока, а также при усиленном гемолизе эритроцитов. В первую очередь появляется иктеричность склер, мягкого нёба и нижней поверхности языка.

Физиологическая желтуха новорождённых обычно возникает на 2–3-й день жизни и исчезает к 7–10-му дню. Более раннее появление желтухи (на 1–2-й день жизни) или медленное её исчезновение свидетельствует о патологии.

- Увеличение содержания в крови конъюгированного билирубина возникает при сепсисе, ВУИ, неонатальном гепатите, атрезии и гипоплазии жёлчных ходов (при этом иктеричность приобретает зеленоватый оттенок).
- Повышение концентрации в крови неконъюгированного билирубина возникает при ГБН (в этом случае иктеричность бывает умеренно выраженной и сочетается с бледностью кожи, что придаёт ей лимонно-жёлтый оттенок), нарушении транспорта билирубина на фоне выраженной гипоксии и ацидоза, а также гипоальбуминемии у недоношенных новорождённых. Конъюгация билирубина может нарушаться при гипогликемии, гипотиреозе, кишечной непроходимости.

Желтуха также возникает при некоторых нарушениях обмена веществ — галактоземии, непереносимости фруктозы, тирозинемии, муковисцидозе, недостаточности α_1 -антитрипсина, гликогенозах, болезни Гоше. У детей старшего возраста желтуху чаще всего вызывает вирусный гепатит, значительно реже — врождённые нарушения метаболизма билирубина (синдромы Криглера—Найяра, Жильбера), синдром Дубина—Джонсона и др.

Ложная желтуха может возникать при нарушении обмена каротина с задержкой его превращения в витамин А или избыточном поступлении в организм каротиноидов с пищевыми продуктами (морковью, цитрусовыми, тыквой, яичными желтками). При этом никогда не окрашиваются склеры и слизистые оболочки, а желтеют только ладони и подошвы.

ЦИАНОЗ

Цианоз — синюшная окраска кожи и видимых слизистых оболочек, возникающая либо диффузно, либо на ограниченном участке тела в результате увеличения количества восстановленного Hb в периферической крови, имеющего более тёмный цвет. Этот симптом прежде всего замечен на тех участках кожи, где эпидермис тонкий, содержит мало пигмента и имеется хорошо развитая капиллярная сеть (ногтевые ложа, губы, мочки ушей, кончик носа, слизистая оболочка полости рта). Различают три вида цианоза: центральный, периферический и местный.

Центральный цианоз

Центральный цианоз возникает в результате недостаточной оксигенации крови в лёгких при различных заболеваниях органов дыхания, сопровождающихся дыхательной недостаточностью. На ранних стадиях заболевания цианотичную окраску приобретают губы, язык, твёрдое нёбо и периферические участки тела, а затем цианоз становится диффузным при тёплых на ощупь конечностях. Диффузный (тотальный) цианоз развивается при уменьшении дыхательной поверхности лёгких (пневмонии, ателектазе, пороках развития лёгких), нарушении проходимости верхних дыхательных путей (асфиксии) и бронхов (бронхиальной астме, обструктивном бронхите), затруднении альвеолярно-капиллярной диффузии кислорода (пневмосклерозе, саркоидозе, альвеолите), скоплении в плевральных полостях жидкости или воздуха, слабости дыхательных мышц.

У детей первого года жизни тотальный цианоз часто возникает при повреждении ЦНС [нарушении мозгового кровообращения, судорогах, асфиксии, синдроме дыхательных расстройств (СДР)] и нарушениях дыхания (ателектазе, крупе, аспирации, пневмотораксе).

Наиболее выраженный цианоз тёмно-синего или фиолетового цвета возникает при некоторых ВПС с артериовенозным шунтированием крови («синих пороках»), когда в большой круг кровообращения попадает венозная кровь.

Цианоз тёмно-вишнёвого или пурпурного цвета может быть признаком повышенного содержания в крови ребёнка патологических форм Hb, например метгемоглобина, при употреблении продуктов и воды с повышенным содержанием нитратов и нитритов, отравлении анилином, врождённой метгемоглобинемии, приёме сульфаниламидов, сульфопиридинов.

Общий цианоз может появиться вследствие капиллярного стаза. Последний наблюдают при шоке, резком обезвоживании (профузном поносе, неукротимой рвоте), кровоизлиянии в надпочечники, острых инфекционных болезнях, сопровождающихся коллаптоидным состоянием.

Общий цианоз можно наблюдать при эпилептическом припадке. Даже если судороги не были замечены, цианоз с потерей сознания может быть единственным диагностическим признаком эпилепсии.

Периферический цианоз

Периферический цианоз (acroцианоз) появляется при замедлении кровотока на периферии, в результате чего единица объёма крови отдаёт тканям больше кислорода, чем обычно, поэтому в оттекающей венозной крови повышено содержание восстановленного Hb. Вначале синюшную окраску приобретают губы, язык, твёрдое нёбо, ногти, а затем щёки, кончик носа, ушные раковины, подбородок, концевые фаланги пальцев кистей и стоп (конечности при этом холодные на ощупь). Акроцианоз развивается при поражении миокарда (миокардите, кардиомиопатии), экссудативном перикардите и пороках сердца.

Местный цианоз

Ограниченный (местный) цианоз может развиваться в результате нарушения венозного оттока вследствие тромбоза или сдавления извне крупного венозного ствола (опухолью, увеличенными лимфатическими узлами и т.д.). При синдроме верхней полой вены появляется цианоз верхней части туловища, лица, шеи и верхних конечностей, а при нарушении проходимости нижней полой вены — нижней половины туловища и нижних конечностей. Цианоз кистей и стоп возникает при синдроме вегетативной дистонии (СВД) и синдроме Рейно.

НАРУШЕНИЕ ЦЕЛОСТНОСТИ КОЖИ

Крупные язвенные дефекты кожи наблюдают при некоторых инфекциях (туберкулёзе, актиномикозе) и нарушениях трофики. Трофические язвы возникают при хронической недостаточности кровообращения, заболеваниях спинного мозга и периферических нервов, облитерирующем или тромботическом поражении магистральных артерий конечностей, васкулитах и

васкулопатиях. Глубокие изъязвления (пролежни) появляются на ягодицах, крестце, лопатках и пятках у больных, вынужденных длительно и неподвижно лежать на спине.

Рубцы на коже могут помочь в ретроспективной диагностике ветряной оспы, туберкулёзного поражения (глубокий втянутый рубец), сифилитической гуммы (рубец звёздчатой формы). Распространённые фиброзно-атрофические очаги свойственны склеродермии. Наиболее часто выявляют послераневые и послеоперационные рубцы, иногда трансформирующиеся в келлоидные.

В период полового созревания, особенно у девочек, на коже нижней половины живота, бёдер, ягодиц, молочных желёз появляются белые полосы на фоне растяжения кожи (стрии). При болезни или синдроме Иценко—Кушинга, длительном лечении глюкокортикоидами у больных образуются аналогичные рубцы, более широкие и глубокие, имеющие своеобразную фиолетовую окраску.

ИЗМЕНЕНИЯ КРОВЕНОСНЫХ СОСУДОВ КОЖИ

- При гидроцефалии расширяется венозная сеть на волосистой части головы, при увеличении бронхопульмональных лимфатических узлов — в верхней части спины. Выраженный венозный рисунок на грудной клетке в виде «головы Медузы» может появляться при хронических бронхолёгочных заболеваниях, застойных явлениях в системе воротной вены, циррозе печени.
- Иногда кожные капилляры образуют так называемые сосудистые звёздочки. Они появляются при хронических заболеваниях печени, циррозе, нередко сочетаются с красными («печёночными») ладонями и стопами.
- Телеангиэктазии могут образоваться на коже и слизистых оболочках уже в раннем детстве и сочетаться с некоторыми другими врождёнными аномалиями (например, при болезни Рандю—Ослера).
- Часто у детей находят сосудистые образования — гемангиомы — бледно- или ярко-красного цвета полиморфные пятна, образованные расширенными капиллярами, иногда выступающие над поверхностью кожи.
- У некоторых больных на коже туловища и конечностей можно наблюдать своеобразный сетчатый или древовидный рисунок синюшно-красного или лилового цвета — ливедо. Его появление связывают с тромбозом мелких вен кожи.

ШЕЛУШЕНИЕ

Характер шелушения кожи имеет определённое диагностическое значение.

- Пластинчатое шелушение кожи пальцев, ладоней и стоп возникает при скарлатине на 2-й неделе после начала заболевания.
- Листовидное шелушение эпидермиса на ладонях и подошвах развивается у больных, перенёсших псевдотуберкулёз и болезнь Кавасаки.
- Пластинчатое шелушение возникает при дисгидрозе вследствие усиленной потливости. Образующиеся при этом заболевании мельчайшие, наполненные серозным содержимым пузырьки на пальцах рук и ладонях разрываются, вызывая грубое шелушение кожи.

- Пластинчатое шелушение на подошвах можно наблюдать у тяжело больных детей, длительно находящихся на постельном режиме. При этом кожа покрывается трещинами и грубо слущивается.
- Мелкочешуйчатое шелушение возникает при гипотиреозе, некоторых инфекционных заболеваниях (например, кори).
- В сочетании с сухостью кожи шелушение наблюдают при гиповитаминозе А и группы В, дистрофиях, ихтиозе.
- Шелушение может возникать при некоторых воздействиях на кожу с лечебной целью, например после применения горчичников, скипидарных обёртываний, различных мазей, паст, после смазывания кожи спиртовым раствором йода.
- Нарушение ороговения вплоть до образования роговых щитков, трудно снимаемых при соскабливании, отмечают при ихтиозе.

НАРУШЕНИЕ ВЛАЖНОСТИ КОЖИ

Повышенная влажность кожи развивается при перегревании ребёнка (особенно детей раннего возраста), высокой лихорадке, физическом и эмоциональном перенапряжении, сильных болях, эпизодах гипогликемии, тиреотоксикозе. Гипергидроз подмышечных впадин и ладоней возникает при нарушении вегетативной регуляции (это больше относится к детям пре- и пубертатного возраста).

Сухость кожи может быть следствием уменьшения потоотделения (гипогидроз) или снижения продукции кожного сала (ксероз). Гипогидроз возникает при обезвоживании, а ксероз — при хронической интоксикации, дистрофии, гиповитаминозах А и РР, ихтиозе, гипотиреозе.

ИЗМЕНЕНИЯ ТЕМПЕРАТУРЫ КОЖИ

Общее повышение температуры (гипертермия) возникает при лихорадке, местное повышение — при острых воспалительных поражениях кожи, подкожной клетчатки, мышц, суставов.

Общее понижение температуры (гипотермия) возникает при переохлаждении, недостаточности кровообращения, острой сосудистой недостаточности, гипотиреозе, а местное понижение — при спазме кровеносных сосудов (СВД, синдроме Рейно).

НАРУШЕНИЕ ЭЛАСТИЧНОСТИ КОЖИ

Снижение эластичности кожи возникает при быстро наступившем обезвоживании организма (неукротимой рвоте, диарее и т.п.), глубоких степенях дистрофии, длительно текущих тяжёлых инфекциях, заболеваниях кожи (склеродермии), гипотиреозе.

ОСНОВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

У новорождённых и детей первого года жизни в связи с анатомо-физиологическими особенностями кожи различные заболевания часто сопровождаются образованием везикулярных и буллёзных элементов.

Дистрофические заболевания кожи

- Наследственные дистрофические заболевания кожи в первую очередь включают различные формы врождённого буллёзного эпидермолиза. При этом заболевании при любой, даже незначительной, травме образуются обширные пузыри на коже вследствие отслоения эпидермиса от дермы с последующим вторичным инфицированием содержимого пузырей. Причина простой врождённой формы эпидермолиза — мутации генов коллагена VII типа, в частности цитокератинов 5 и 14. При этом дефектный коллаген не способен эффективно скреплять эпидермис с сосочковым слоем дермы.
- Приобретённая форма буллёзного эпидермолиза — аутоиммунное заболевание с появлением аутоантител к коллагену VII типа.
- К группе наследственных дистрофий относят акродерматит, в основе которого лежит резкое нарушение утилизации цинка. Заболевание проявляется на первом году жизни ребёнка в виде очагов гиперемии, пузырей и пузырьков на кистях, стопах, ягодицах, в области промежности, вокруг всех естественных отверстий. Одновременно нарушается рост волос и ногтей, возникают кишечные расстройства, лихорадка и истощение.

Бактериальные заболевания кожи

Бактериальные гнойные заболевания кожи (пиодермии) у детей наиболее часто вызывают стафилококки и стрептококки, реже — бледные спирохеты.

- Стафилодермии у новорождённых протекают как везикулопустулёз (воспаление устья протоков эккринных желёз), псевдофурункулёз (образование подкожных узлов с последующим их вскрытием и выделением жёлто-зелёного сливкообразного гноя) и эпидемическая пузырчатка (образование поверхностных пузырей, вскрывающихся с образованием эрозий). Наиболее тяжёлая разновидность стафилодермии — эксфолиативный дерматит с образованием больших, сухих, легко вскрывающихся пузырей. Эпидермис при этом отслаивается и на участках, лежащих вне границ пузырей, охватывая нередко значительную площадь. Отслоение эпидермиса в виде лент особенно легко происходит при косом надавливании (симптом Никольского).
- Стрептодермии проявляются в форме импетиго (появление мягких пузырей — фликтен — с последующим эрозированием и образованием корок), рожи, папуло-эрозивной стрептодермии, пузырчатки, локализующейся в складках кожи.
- Сифилитическая пузырчатка развивается не только на коже тела и лица, но и на ладонях и подошвах, где стафилококковая пиодермия развивается редко. В содержимом пузырьков специальными методами обнаруживают бледные трепонемы.
- У новорождённых первых дней жизни в ряде случаев возникает омфалит — воспаление пупочного кольца с его покраснением, инфильтрацией и отёком, нередко с выделением серозной жидкости, крови или гноя.

Вирусные заболевания кожи

- Среди вирусных заболеваний кожи у детей наиболее часто развивается герпетическая инфекция (см. раздел «Инфекция, вызываемая вирусами простого герпеса типов 1 и 2» в главе 18 «Герпетическая инфекция»). У новорождённых она нередко протекает тяжело и принимает генерализованную форму.
- У детей дошкольного возраста возможно инфицирование вирусом контактного моллюска. При этом на коже появляются бледно-розовые папулы размером до 5–7 мм с вдавлением в центре и выделением из него кашицеобразной массы белого цвета.

Грибковые заболевания кожи и дерматозоозы

Из грибковых инфекций у детей наиболее часто выявляют трихофитию, микроспорию, фавус и кандидозы. Достаточно распространены у детей дерматозоозы:

- при чесотке на коже появляются микровезикулы, от которых отходят изогнутые чесоточные ходы, возникает сильный зуд, особенно вечером и ночью, видны следы расчёсов;
- укусы вшей также сопровождаются сильным зудом и приводят к появлению расчёсов на коже волосистой части головы.

Аллергические заболевания кожи

Уже в неонатальном периоде у детей с генетической предрасположенностью могут возникать аллергические проявления.

- На 1–2-й неделе жизни у новорождённых может появиться себорейный дерматит — гиперемия и инфильтрация кожи в области волосистой части головы, ягодиц и естественных складок с отдельными пятнисто-папулёзными элементами, покрытыми «коркой» из отрубевидных чешуек.
- В течение первых месяцев жизни у детей нередко наблюдают экссудативные изменения кожи лица в виде эритемы, отёчности, сухости и шелушения щёк. В последующем они могут стать более выраженными и сформировать атопический дерматит или детскую экзему с появлением на коже лица (за исключением области носогубного треугольника), тела и конечностей эритематозных зудящих очагов с микровезикулами, вскрывающимися с образованием мокнутия, эрозий и корок. На открытых частях тела может появляться узелковая зудящая сыпь — строфулюс. Через несколько лет экзема может трансформироваться в нейродермит.
- Нередко возникает крапивница в форме зудящих волдырей, часто сливающихся в обширные участки инфильтрации с неровными краями.
- Отёк Квинке — быстро развивающийся ограниченный аллергический отёк кожи лица, слизистой оболочки носа или ротоглотки, реже половых органов.

ОСОБЕННОСТИ ВЫСЫПАНИЙ ПРИ НЕКОТОРЫХ ИНФЕКЦИОННЫХ И НЕИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

- При скарлатине (см. главу 25 «Скарлатина») возникает обычно мелкоточечная сыпь на гиперемизированном фоне с преимущественной локализацией

в кожных складках, локтевых сгибах, паховой области, под коленями. На 2–3-й неделе болезни сыпь сменяется пластинчатым шелушением ладоней и подошв.

- Для кори (см. главу 20 «Корь, краснуха, эпидемический паротит») характерна пятнисто-папулёзная сыпь на неизменённом фоне кожи с этапным (в течение 3 дней) распространением сверху вниз и исходом в светло-коричневую пигментацию и отрубевидное шелушение.
- При краснухе сыпь состоит из бледно-красных пятен круглой или овальной формы, появляющихся одномоментно и локализующихся на лице, шее, разгибательных поверхностях конечностей, ягодицах, спине.
- При ветряной оспе (см. раздел «Заболевания, вызываемые вирусом герпеса человека типа 3» в главе 18 «Герпетическая инфекция») высыпания возникают на слизистых оболочках, волосистой части головы, лице, туловище и конечностях и представляют собой макуло-папулёзные элементы, превращающиеся в течение нескольких часов в везикулы. Через некоторое время везикулы вскрываются и подсыхают, образуя бурые корочки.
- При менингококковой инфекции (см. главу 28 «Менингококковая инфекция») сыпь представлена геморрагическими элементами неправильной (звёздчатой) формы размером от 1–2 мм до 5–6 см различной окраски (от розово-красной до тёмно-вишнёвой). Первые элементы сыпи появляются на задней поверхности бёдер и ягодиц.
- При энтеровирусной инфекции (см. главу 21 «Энтеровирусные инфекции») сыпь имеет пятнистый или пятнисто-папулёзный характер, держится от нескольких часов до нескольких суток и исчезает бесследно.

Важное диагностическое значение имеет сыпь при ряде неинфекционных заболеваний. Так, геморрагическую сыпь наблюдают при тромбоцитопенической пурпуре (болезни Верльгофа, см. раздел «Тромбоцитопеническая пурпура» в главе 14 «Болезни крови»), геморрагическом васкулите (болезни Шёнляйна–Геноха, см. раздел «Системные васкулиты» в главе 13 «Ревматические болезни»), гиповитаминозе С (цинге), апластических и гипопластических анемиях, лейкозе (см. раздел «Острый лейкоз» в главе 14 «Болезни крови»), заболеваниях, связанных с нарушениями в свертывающей системе крови.

Изменения придатков кожи

Поражение ногтей

Поражение ногтей может быть при грибковых поражениях, а также многих заболеваниях внутренних органов, обменных и нервно-трофических нарушениях.

- Койлонихии (ложкообразные вдавления ногтей, сочетающиеся с их истонченностью) возникают при дефиците железа или хрома в организме.
- Симптом напёрстка (точечные углубления на поверхности ногтевой пластинки) возникает у больных псориазом. Ногти постепенно мутнеют, приобретают поперечную или продольную истонченность, истончаются и атрофируются (онихолизис).

- Симптом «часовых стёкол» — выраженная (больше, чем обычно) выпуклость ногтей. Возникает при длительных гнойных процессах в лёгких, подостром бактериальном эндокардите, ВПС, билиарном циррозе печени.
- Лейконихия (появление внутри ногтя белых пятен или линий) может быть результатом травм или дистрофии, при тяжёлых хронических соматических заболеваниях.
- Синдром «жёлтых ногтей» развивается у детей после перенесённых заболеваний дыхательных путей: рост ногтей замедляется, появляются их тотальное или частичное жёлтое или жёлто-зелёное окрашивание и поперечная исчерченность.
- Онихогрифоз («когтистые» ногти) — результат врождённой их дистрофии.
- Точечные геморрагии под ногтями, в ногтевом ложе возникают при тромбоваскулите, например при СКВ.
- При врождённой эктодермальной дисплазии ногти могут отсутствовать или быть деформированными, недостаточно развитыми.
- Воспалительный отёк и покраснение кожи вокруг околоногтевого валика характерны для паронихии.
- Повреждение ногтей в результате их постоянного обкусывания наблюдают при неврозах, состояниях психической напряжённости.
- При грибковом поражении наблюдают деформации ногтей, появление на них мелких ямок и трещин. Они становятся мутными, жёлтыми, утолщаются, иногда отделяются от ногтевого ложа.
- Потеря ногтя происходит при образовании гематомы ногтевого ложа (травматического происхождения), порфирии (ногти приобретают красноватый оттенок), акродинии, дистрофической форме эпидермолиза.

Поражение волос

- Общее облысение (алопеция) может быть врождённым или возникать при нарушениях питания, анемиях, хронических интоксикациях, гиповитаминозах, отравлениях (например, мышьяком), некоторых инфекционных (скарлатине, тифе) и неинфекционных заболеваниях (СКВ, ССД), гипотиреозе.
- Очаговое облысение возникает при сифилисе, отравлении таллий-содержащими продуктами, грибковом поражении волос и т.д. Облысение затылка у детей первого полугодия жизни наблюдают при рахите, перинатальной энцефалопатии.
- Избыточный рост волос может быть тотальным или региональным. Гипертрихоз (чрезмерное оволосение туловища и конечностей) может быть обусловлен генетически или связан с некоторыми хроническими заболеваниями (туберкулёзом, ЮРА, неспецифическим язвенным колитом и др.). Чрезмерное оволосение у девочек с ростом волос на лице (гирсутизм) возникает при болезни и синдроме Иценко—Кушинга, длительном лечении глюкокортикоидами, гиперандрогемии.
- Редкие, жёсткие, ломкие волосы на голове — диагностически важный симптом гипотиреоза. Тусклый цвет волос, их сухость и расщепление на концах могут быть проявлением дистрофии, дефицита витаминов, железа и других микроэлементов, нарушения обмена веществ.

- Грибковое поражение волос (в частности, грибами рода *Microsporum*) характеризуется появлением на коже волосистой части головы округлых красноватых очагов, отграниченных от здоровой кожи. Волосы над ними ломаются очень близко к корню, вследствие чего образуются как бы выстриженные участки.
- При педикулёзе у корней волос можно обнаружить множественные песчинкообразные, плотно сидящие яйца паразитов (гниды).

ЖИРОВАЯ КЛЕТЧАТКА

Жировую ткань, состоящую преимущественно из белого жира, обнаруживают во многих тканях. Небольшое количество бурого жира у взрослых расположено в средостении, вдоль аорты и под кожей в межлопаточной области. В клетках бурого жира функционирует естественный механизм разобщения окислительного фосфорилирования: энергия, освобождающаяся при гидролизе триглицеридов и метаболизме жирных кислот, не используется для синтеза аденозинтрифосфорной кислоты (АТФ), а преобразуется в тепловую. Эти процессы обеспечивает специальный разобщающий белок термогенин.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ

У доношенного новорождённого жировая ткань составляет до 16% массы тела. К рождению жировой слой хорошо развит на лице (жировые тельца щеки — комочки Биша), конечностях, груди, спине, слабо — на животе. У недоношенных жировой слой тем меньше, чем больше степень недоношенности. В грудной и брюшной полостях и забрюшинном пространстве даже у доношенных новорождённых жировой клетчатки почти нет, поэтому их внутренние органы легко смещаются. К 6 мес количество жира в организме ребёнка увеличивается приблизительно в 1,5 раза, составляя около 26% массы тела. Жировая ткань у новорождённых имеет сероватый цвет, в последующем она становится белой или слегка желтоватой.

Толщина подкожной жировой клетчатки заметно увеличивается от рождения до 9 мес, а затем начинает постепенно уменьшаться и к 5 годам в среднем уменьшается в 2 раза по сравнению с 9 мес жизни. У новорождённых и грудных детей жировые клетки мелкие и содержат более крупные ядра. Со временем размеры клеток увеличиваются, а ядер — уменьшаются. Считают, что в конце внутриутробного периода и на первом году жизни рост жировой ткани происходит как за счёт увеличения количества, так и размеров жировых клеток (к 9 мес жизни ребёнка масса одной клетки возрастает в 5 раз). Наименьшую толщину подкожного жирового слоя отмечают у детей в возрасте 6–9 лет, когда жир составляет в среднем 13–14% массы тела. Значительное увеличение толщины подкожного жирового слоя происходит в пубертатном периоде. У девочек-подростков до 70% жира расположено в подкожной клетчатке, что придаёт девочкам округлость форм, в то время

как у мальчиков на подкожный слой приходится лишь 50% общего количества жира.

Консистенция жира у новорождённых и детей первых месяцев жизни более плотная, а температура плавления более высокая, чем у старших детей, что обусловлено особенностями состава жира (большим содержанием тугоплавких жиров, имеющих в составе пальмитиновую и стеариновую жирные кислоты).

Предполагают, что жир имеет разный состав на разных участках тела. Это объясняет закономерность его появления и исчезновения: в первую очередь жир накапливается на лице, затем на конечностях и в последнюю очередь на животе, а исчезает в обратном порядке.

Важная особенность жировой ткани детей раннего возраста — скопления бурого жира, его масса у новорождённых составляет 1–3% массы тела. Бурый жир расположен в задней шейной и подмышечной областях, вокруг щитовидной и вилочковой желёз, вокруг почек, в межлопаточном пространстве, области трапециевидной и дельтовидной мышц и вокруг магистральных сосудов. Запасы бурой жировой ткани у доношенного новорождённого способны обеспечить защиту ребёнка от умеренного переохлаждения. Таким образом, наличие у новорождённых бурой жировой ткани, способной образовывать и сохранять тепло, следует отнести к естественным защитным механизмам. При голодании у ребёнка сначала исчезает белая жировая ткань и только затем — бурая. Количество бурой жировой ткани на первом году жизни ребёнка существенно уменьшается.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ

Состояние подкожной жировой клетчатки оценивают при осмотре и пальпации.

Степень развития

Степень развития подкожной жировой клетчатки оценивают по толщине кожной складки на животе (на уровне пупка), груди (у края грудины), спине (под лопатками) и конечностях (на внутренней поверхности бедра и плеча). Для приблизительной практической оценки можно ограничиться исследованием 1–2 складок.

По данным А.Ф. Тура, в среднем толщина складки на животе составляет у новорождённых 0,6 см, в 6 мес — 1,3 см, в 1 год — 1,5 см, в 2–3 года — 0,8 см, в 4–9 лет — 0,7 см, в 10–15 лет — 0,8 см. Толщина кожных складок над трицепсом и под лопаткой (10-й и 90-й центили по данным А.В. Мазурина и И.М. Воронцова) приведена в таблице 2-3.

Более объективно толщину подкожного жирового слоя определяют циркулем-калипером над трицепсом, бицепсом, под лопаткой и над подвздошной костью и сравнивают с существующими нормативами. Разработаны формулы, позволяющие на основании толщины складок подкожной жировой клетчатки рассчитать массу жира в организме ребёнка.

Таблица 2-3. Толщина кожных складок у детей*

Возраст	Толщина кожной складки, мм			
	Над трицепсом		Под лопаткой	
	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки
2 мес	5,5–9,6	6,4–10,0	5,2–9,8	5,6–9,4
6 мес	8,4–15,0	8,0–14,2	6,2–12,3	6,4–12,0
1 год	8,2–15,4	8,1–15,8	5,8–12,0	5,8–11,0
6 лет	6,0–11,8	6,9–14,0	3,9–7,5	4,3–9,6
9 лет	5,6–13,2	7,1–17,5	4,0–8,8	4,5–13,9
12 лет	5,8–17,6	7,4–20,2	4,5–14,6	5,5–18,5
15 лет	5,2–15,0	8,8–22,5	5,2–13,5	7,6–20,5

* По Мазурину А.В. и Воронцову И.М., 2000.

Распределение

Равномерность и правильность распределения подкожного жирового слоя определяют при осмотре и пальпации на нескольких участках, так как при некоторых заболеваниях отложение жира происходит неравномерно. При осмотре выявляют половые различия: у мальчиков в старшем возрасте распределение равномерное, а у девочек отмечают скопление подкожной клетчатки в области бёдер, живота, ягодиц и передней поверхности грудной клетки.

Консистенция

Консистенция подкожного жирового слоя в норме однородная, мелкозернистая. Возможно выявление уплотнений и/или очагов атрофии.

Тургор мягких тканей

Тургор мягких тканей определяют по ощущению сопротивления и упругости при сдавливании кожи и всех мягких тканей на внутренней поверхности плеча или бедра большим и указательным пальцами. При снижении тургора создаётся ощущение вялости или дряблости этой складки.

Наличие отёков

Большое значение имеет выявление отёков, возникающих в первую очередь в подкожной клетчатке из-за её пористой структуры. При осмотре кожа над отёчным участком кажется припухшей, лоснящейся. Растянутая и напряжённая кожа при отёке иногда кажется прозрачной. На отёчность указывают глубокие вдавления, образующиеся на коже от элементов тесной одежды (ремней, поясов, резинок) и обуви.

Выраженность и распространённость отёков может быть различной. Так, периферические отёки локализуются на симметричных ограниченных участках конечностей. Выраженные и распространённые по всему телу отёки (анасарка) очень часто сочетаются с водянкой серозных полостей (асцитом, гидротораксом, гидроперикардом).

Для выявления отёков следует двумя—тремя пальцами на 2—3 с прижать кожу и подлежащие ткани к поверхности большеберцовой кости. При отёке обнаруживают медленно исчезающие углубления в подкожной жировой клетчатке. При незначительной отёчности отмечают тестоватую консистенцию (пастозность) подкожной клетчатки. Развитие отёков сопровождается увеличением массы тела и уменьшением количества выделяемой мочи.

Наличие скрытых отёков можно выявить при помощи пробы Мак-Клюра—Олдрича. Для её проведения внутрикожно вводят 0,2 мл изотонического раствора натрия хлорида и отмечают время рассасывания образовавшегося волдыря. В норме у детей до года волдырь рассасывается через 10—15 мин, в возрасте от 1 года до 5 лет — через 20—25 мин, у детей старше 5 лет — через 40—60 мин.

Наличие эмфиземы

При осмотре можно выявить вздутие кожи в определённых областях — подкожную эмфизему, возникающую вследствие накопления воздуха или газа в подкожной клетчатке. При пальпации выявляют характерный крепитирующий звук, напоминающий хруст снега, после пальпации на месте нажатия остаётся углубление. Подкожная эмфизема может быть последствием трахеотомии или возникнуть при проникающем ранении грудной клетки, газовой гангрене конечности и др.

СЕМИОТИКА ИЗМЕНЕНИЙ ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКИ

Избыточное отложение жира

Избыточное отложение жира (ожирение) чаще всего развивается у детей в возрасте до 4 лет и от 7 до 11 лет. Ожирение констатируют в том случае, если масса тела ребёнка составляет 120% и более по отношению к средней массе тела при данном росте. В развитии ожирения играют роль социальные, эмоциональные и генетические факторы и физическая активность.

Ожирение может быть первичным (экзогенным) и вторичным. При первичном ожирении калорийность пищи превышает энергетические затраты организма, что происходит при избыточном питании, недостаточно подвижном образе жизни и т.д. Вторичное ожирение развивается при эндокринной патологии (например, гипотиреозе, нарушении функции яичников, синдроме Иценко—Кушинга, опухоли гипофиза и т.д.), краниофарингиоме, нервной булимии и др. Ожирение также развивается при многих наследственных заболеваниях (болезнях Дауна, Прадера—Вилли, Лоренса—Муна, Барде—Бидля, адипозогенитальной дистрофии и др.).

Избыточная масса тела, снижение тургора тканей и чрезмерная гидрофильность подкожной клетчатки с её неравномерным распределением возможны при паратрофии, обусловленной нерациональным вскармливанием (см. главу 9 «Дистрофии»).

Одновременно с избыточным отложением жира возможно его неравномерное распределение. Например, при синдроме Иценко—Кушинга жир откладывается преимущественно на лице (лунообразное лицо), шее, в области верхней части туловища и на животе.

Липоматоз

Липоматоз — множественное отложение жира в виде диффузного или опухолевидного разрастания жировой ткани, обусловленное нарушением обмена веществ. Липоматоз регистрируют при синдроме Маделунга (шейном доброкачественном семейном липоматозе), болезни Деркума (множественных болезненных липомах, сопровождающихся нервно-психическими расстройствами, очаговой гиперпигментацией, эозинофилией, изменениями ногтей и волос) и др.

Недостаточное отложение жира

Недостаточное развитие подкожного жирового слоя у детей раннего возраста обозначают термином гипотрофия (см. главу 9 «Дистрофии»). У детей старше года при недостаточном отложении жировой ткани говорят о дистрофии. Крайняя степень исхудания носит название кахексии.

Недостаточное развитие подкожного жирового слоя может быть обусловлено конституциональными особенностями (астеническим типом телосложения), недостаточным или несбалансированным питанием, заболеваниями органов пищеварения, длительной интоксикацией, хроническими инфекционными заболеваниями, глистной инвазией, патологией ЦНС, психическими и эндокринными болезнями, злокачественными новообразованиями.

Липодистрофия (липоатрофия)

Полное отсутствие подкожного жирового слоя наблюдают при врождённой общей липодистрофии. При этой патологии адипоциты не заполняются жиром из-за нарушенной чувствительности рецепторов к инсулину. Отдельно выделяют парциальную липодистрофию, сопровождаемую отсутствием жира в определённых областях. При болезни Барракера—Симонса отмечают атрофию подкожной жировой ткани верхней половины тела (лица, грудной клетки и рук), на нижней части жировая ткань присутствует. Атрофию мягких тканей (в том числе и подкожной жировой клетчатки) половины лица наблюдают при синдроме Парри—Ромберга. Также существует липодистрофическая форма тиреотоксикоза. Участки истончения подкожной жировой клетчатки возникают в местах многократного введения инсулина (у больных сахарным диабетом).

Уплотнения

Уплотнения подкожного жирового слоя могут быть на небольших участках или иметь распространённый характер (например, при подкожном адипонекрозе новорождённых). Наряду с уплотнением возможна и отёчность подкожного жирового слоя. Уплотнение и отёчность подкожной жировой клетчатки лица, шеи, верхней части туловища и проксимальных отделов верхних конечностей наблюдают в типичных случаях склеродемы Бушке.

Развитие плотного отёка кожи и подкожной клетчатки в очагах поражения отмечают в начальной стадии ССД. Очаговые уплотнения подкожной жировой клетчатки могут представлять воспалительные инфильтраты, фиброзные или опухолевые узлы, а также локальное скопление жировой ткани (липому).

Отёки

Распространённые отёки наблюдают при нарушении механизмов, регулирующих водно-электролитный баланс или способствующих удержанию жидкости в сосудистом русле:

- повышение давления в венозном русле большого круга кровообращения;
- вторичный гиперальдостеронизм (активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, способствующая задержке натрия и воды);
- снижение онкотического давления плазмы при гипопроотеинемии;
- резкое снижение фильтрации в почках (почечная недостаточность);
- нарушение сосудистой проницаемости (гломерулонефрит, системные васкулиты и др.).

Отёки, обусловленные нарушением венозного оттока, обычно сопровождаются выраженным цианозом кожи. Гипопроотеинемия может развиваться при недостаточном поступлении белка в организм (недостаточном или несбалансированном питании), нарушениях пищеварения (недостаточной секреции пищеварительных ферментов), всасывания продуктов питания (поражении тонкой кишки, глютеневой энтеропатии и др.), синтеза альбумина (заболеваниях печени), а также потере белков с мочой (нефротический синдром) и через кишечник (экссудативная энтеропатия). При заболеваниях сердца, почек и других внутренних органов формирование отёков обычно обусловлено сочетанием нескольких патологических факторов.

На ранних стадиях сердечной недостаточности отёки локализуются в области стоп (синдром «тесной обуви») и нижней трети голеней, нарастают к вечеру и уменьшаются после ночного отдыха. В последующем они распространяются на бёдра, живот, поясничную область и сопровождаются водянкой полостей.

При заболеваниях почек отёки в первую очередь появляются на лице (особенно заметны утром), затем на нижних и верхних конечностях и передней брюшной стенке. При них также могут возникнуть анасарка и водянка полостей.

В редких случаях отёчный синдром может быть вызван избыточной секрецией антидиуретического гормона (АДГ) гипофизом. Распространённые отёки характерны для отёчной формы ГБН. Микседема — плотный на ощупь, не оставляющий углубления при надавливании отёк подкожной клетчатки, обусловленный накоплением в ней муциноподобных веществ. Образуется при гипотиреозе и чаще всего располагается на лице, передней поверхности голеней, тыле стоп и кистей, в надключичных ямках.

Местные отёки чаще всего обусловлены следующими причинами.

- Местной аллергической реакцией кожи, отёком Квинке (наиболее часто начинает развиваться на губах, веках, ушных раковинах, языке, наружных половых органах).
- Острой воспалительной реакцией кожи, подкожной жировой клетчатки и подлежащих тканей, обусловленной инфекцией (флегмоной, рожей, периститом, остеомиелитом и др.), ишемией, воздействием химических веществ.
- Регионарным нарушением венозного (тромбофлебитом) или лимфатического (слоновостью, филяриозом) оттока.

Местные отёки могут быть проявлением инфекционных заболеваний, например токсической дифтерии (отёчность кожи и подкожной жировой клетчатки шеи), коклюша (отёчность лица), эпидемического паротита (отёк тестоватой консистенции в области слюнных желёз). Своеобразные плотные отёки над поражёнными мышцами обнаруживают в начальном периоде дерматомиозита.

ЛИМФАТИЧЕСКИЕ УЗЛЫ

Периферические лимфатические узлы — округлые или овальные образования различного размера, расположенные обычно в местах слияния лимфатических сосудов. Лимфатические узлы — часть лимфатической системы, через них осуществляется дренаж определённых анатомических зон. Лимфатические узлы выполняют барьерную и иммунную функции.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Окончательное формирование лимфатических узлов происходит в постнатальном периоде. У новорождённых капсула лимфатических узлов очень тонкая и нежная, трабекулы недостаточно развиты. Лимфатические узлы мелкие, мягкой консистенции, поэтому их пальпация вызывает затруднения. Размеры и количество лимфатических узлов увеличиваются к концу первого полугодия жизни. У новорождённых и детей первых лет жизни лимфатические узлы имеют характерный чёткообразный рисунок из-за перетяжек в области не сформированных полностью клапанов.

К 1 году жизни лимфатические узлы уже можно пропальпировать у большинства детей. Вместе с постепенным увеличением объёма происходит их дальнейшая дифференцировка.

К 3 годам жизни тонкая соединительнотканная капсула хорошо выражена, содержит медленно разрастающиеся ретикулярные клетки. К 7—8 годам в лимфатическом узле с выраженной ретикулярной стромой начинают постепенно формироваться трабекулы, прорастающие в определённых направлениях и образующие остов узла. К 12—13 годам лимфатический узел имеет законченное строение: хорошо развитую соединительнотканную капсулу, трабекулы, фолликулы, более узкие синусы и менее обильную ретикулярную ткань, зрелый клапанный аппарат. У детей лимфатические узлы, расположенные рядом, соединены друг с другом многочисленными лимфатическими сосудами.

В период полового созревания рост лимфатических узлов останавливается, они частично подвергаются обратному развитию. Максимальное количество лимфатических узлов насчитывают к 10 годам. У взрослого человека насчитывают более 400 лимфатических узлов, их масса составляет около 1% массы тела (500—1000 г).

Реакцию лимфатических узлов на различные (чаще всего инфекционные) агенты выявляют у детей начиная с 3-го месяца жизни. В 1—2 года барьерная функция лимфатических узлов низкая, что объясняет частую в этом возрасте генерализацию инфекции.

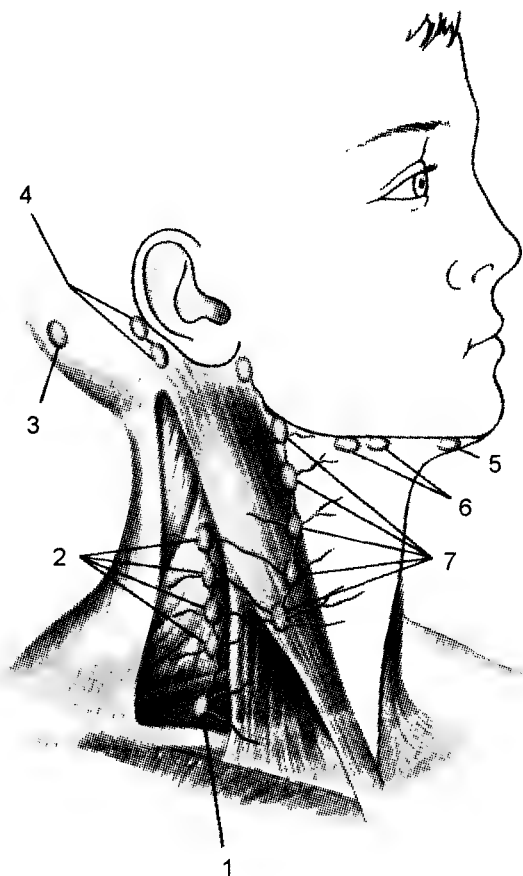


Рис. 2-9. Шейные лимфатические узлы: 1 — надключичные; 2 — заднешейные; 3 — затылочные; 4 — сосцевидные; 5 — подбородочные; 6 — поднижнечелюстные; 7 — поверхностные передние шейные.

В преддошкольном периоде лимфатические узлы уже могут служить механическим барьером и отвечать на присутствие возбудителей инфекционных болезней воспалительной реакцией. У детей этого возраста часто возникают лимфадениты, в том числе гнойные и казеозные (при туберкулёзе).

К 7–8 годам становится возможным подавление инфекции в пределах лимфатического узла. В этом возрасте и у более старших детей патогенные микроорганизмы поступают в лимфатические узлы, но не вызывают нагноения или других специфических изменений.

Доступны пальпации следующие группы периферических лимфатических узлов (первые 7 групп из перечисленных ниже объединяют под общим названием «шейные лимфатические узлы», рис. 2-9).

1. Затылочные, расположенные на буграх затылочной кости; собирают

лимфу с кожи волосистой части головы и задней части шеи.

2. Сосцевидные, расположенные за ушами в области сосцевидного отростка, и околоушные, локализованные впереди уха на околоушной слюнной железе; собирают лимфу из среднего уха, с кожи, окружающей ухо, ушных раковин и наружного слухового прохода.

3. Поднижнечелюстные, расположенные под ветвями нижней челюсти; собирают лимфу с кожи лица и слизистой оболочки дёсен.

4. Подбородочные (обычно по одному с каждой стороны) собирают лимфу с кожи нижней губы, слизистой оболочки дёсен и области нижних резцов.

5. Переднешейные, расположенные впереди от *m. sternocleidomastoideus*, преимущественно в верхнем шейном треугольнике; собирают лимфу с кожи лица, от околоушной железы, слизистых оболочек носа, зева и рта.

6. Заднешейные, расположенные по заднему краю *m. sternocleidomastoideus* и перед трапецевидной мышцей, преимущественно в нижнем шейном треугольнике; собирают лимфу с кожи шеи и частично гортани.
7. Надключичные, расположенные в области надключичных ямок; собирают лимфу с кожи верхней части груди, плевры и верхушек лёгких.
8. Подключичные, расположенные в подключичных областях; собирают лимфу с кожи грудной клетки и плевры.
9. Подмышечные, расположенные в подмышечных ямках; собирают лимфу с кожи верхних конечностей, за исключением III, IV, V пальцев и внутренней поверхности кисти.
10. Торакальные, расположенные кнутри от *lin. axillaris anterior* под нижним краем *m. pectoralis major*; собирают лимфу с кожи грудной клетки, парietальной плевры, частично от лёгких и грудных желёз.
11. Локтевые, или кубитальные, расположенные в *sulcus bicipitalis* (желобке двуглавой мышцы); собирают лимфу с кожи III, IV, V пальцев и внутренней поверхности кисти.
12. Паховые, расположенные по ходу паховой связки; собирают лимфу с кожи нижних конечностей, нижней части живота, ягодиц, промежности, от половых органов и заднего прохода.
13. Подколенные, расположенные в подколенной ямке; собирают лимфу с кожи стопы.

Знание расположения лимфатических узлов и направления лимфатических сосудов, отводящих и приводящих лимфу, помогает в определении входных ворот инфекции и источника очаговых поражений, так как на месте внедрения патологического агента иногда не обнаруживают никаких изменений, в то время как регионарные лимфатические узлы оказываются увеличенными и болезненными.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Расспрос и осмотр

Ребёнок или его родители могут сами заметить выраженное увеличение лимфатических узлов; при лимфадените возможны жалобы на боль, появление припухлости или покраснения в области расположения лимфатических узлов.

При осмотре можно обнаружить лишь значительно увеличенные и поверхностно расположенные лимфатические узлы. При лимфадените выявляют гиперемию кожных покровов и отёк подкожной жировой клетчатки над воспалённым лимфатическим узлом.

Пальпация

При пальпации лимфатических узлов обращают внимание на следующие параметры.

- Величина (в норме диаметр лимфатических узлов не превышает 0,5 см, т.е. не больше размера горошины). Различают следующие размеры лимфатических узлов: с просыное зерно (I степень), чечевицу (II степень), горошину (III степень), боб (IV степень), лесной орех (V степень), голубиное яйцо

(VI степень). Увеличение лимфатических узлов может быть симметричным, распространённым или изолированным и достигать такой степени, что они становятся видимыми при осмотре.

- Количество (не более трёх пальпируемых узлов в группе — единичные лимфатические узлы, более трёх — множественные).
- Консистенция (мягкие, эластичные, плотные), в значительной степени зависящая от давности патологии; при хроническом течении процесса узлы бывают плотными, в острой фазе — мягкими.
- Подвижность (в норме узлы подвижны).
- Отношение к коже, подкожной жировой клетчатке и между собой (в норме не спаяны).
- Чувствительность и болезненность при пальпации (в норме нечувствительны и безболезненны), указывающие на острый воспалительный процесс.

Пальпацию симметричных групп лимфатических узлов (за исключением локтевых) производят одновременно, обеими руками. Обычно у здоровых детей можно пропальпировать не более трёх групп лимфатических узлов (шейные, подмышечные, паховые). В норме не пальпируются подбородочные, над- и подключичные, торакальные, кубитальные и подколенные лимфатические узлы. Состояние лимфатических узлов соответствует норме, если они размером менее горошины, единичные, мягко-эластической консистенции, подвижные, не спаянные с кожей и между собой, безболезненные.

Кроме клинического исследования лимфатических узлов, при необходимости более точной диагностики характера их поражения выполняют пункцию, биопсию и лимфографию.

ТЕРМИНОЛОГИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Полиадения — увеличение количества лимфатических узлов.

Лимфаденопатия — увеличение размеров лимфатических узлов, наблюдаемое при инфекционных, воспалительных и неопластических процессах. При этом возможно увеличение как за счёт реактивной гиперплазии в результате иммунного ответа на инфекцию, так и в результате вовлечения лимфатических узлов непосредственно в воспалительный или опухолевый процесс.

Лимфаденит — воспаление лимфатического узла, проявляющееся болезненностью при пальпации, отёком окружающих тканей (периаденитом) и покраснением кожи над ним. Сами узлы становятся плотными, а при гнойном расплавлении флюктуирующими. При вовлечении в процесс окружающей подкожной клетчатки развивается аденофлегмона. Лимфаденит может быть острым или хроническим, местным или диффузным, обусловленным общим заболеванием или локальной инфекцией. Если регионарный лимфаденит развился из-за воспалительного очага в нижележащем отделе конечности, то на её коже иногда можно обнаружить узкую полоску гиперемии (лимфангиит), идущую от места воспаления к узлу.

Нарушение смещаемости лимфатического узла происходит при его воспалении и спаянности с подлежащими тканями, а также при прорастании в него опухоли.

Локальное (регионарное) увеличение лимфатических узлов отмечают при гнойных кожных процессах: фолликулите, пиодермии, фурункулёзе, множественных милиарных абсцессах, инфицированной ране, гидрадените и т.д.

- При ангине, дифтерии и скарлатине выявляют увеличение и болезненность переднешейных лимфатических узлов.
- Для краснухи характерны значительное увеличение и болезненность затылочных лимфатических узлов.
- При эпидемическом паротите в первую очередь увеличиваются предушные лимфатические узлы.
- Болезнь от кошачьих царапин (фелиноз) сопровождается длительно сохраняющейся реакцией кубитальных или подмышечных лимфатических узлов.
- Туберкулёз периферических лимфатических узлов чаще всего возникает в шейной группе. В этом случае узлы представляют собой значительный по размеру, плотный, безболезненный пакет с тенденцией к казеозному распаду и образованию свищей, после которых остаются неровные втянутые рубцы. Узлы спаяны между собой, с кожей и подкожной клетчаткой. Аналогичные изменения наблюдают при актиномикозном лимфадените.
- Неинфекционные заболевания, например лимфосаркома, клинически могут проявляться увеличением одной группы лимфатических узлов (шейных или надключичных). При этом узлы обычно очень плотные, безболезненные, без местных воспалительных изменений.

Генерализованная лимфаденопатия возникает при многих инфекционных и неинфекционных болезнях, но при некоторых из них имеет определённые диагностически значимые особенности.

- Генерализованная лимфаденопатия — один из характерных и ранних признаков ВИЧ-инфекции. Лимфатические узлы при этом умеренной плотности, чувствительные или слегка болезненные при пальпации, не спаяны между собой и с окружающими тканями, имеют ровные контуры.
- При инфекционном мононуклеозе увеличиваются все группы лимфатических узлов, но наиболее значительно — заднешейные. Они нередко бывают видны при осмотре, особенно при повороте головы в сторону. Возможны развитие лимфостаза и появление одутловатости лица.
- При кори возникает генерализованная лимфаденопатия, в большей степени касающаяся шейных, затылочных и подмышечных лимфатических узлов.
- При аденовирусной инфекции и парагриппе умеренно увеличиваются заднешейные, переднешейные и затылочные лимфатические узлы.
- При хронической туберкулёзной интоксикации пальпируют практически все группы лимфатических узлов, они бывают множественными, мелкими и плотными («камешки»).
- При токсоплазмозе лимфатические узлы (чаще шейные, подмышечные и паховые) увеличены до размеров лесного ореха, иногда образуют пакеты, однако в них можно пропальпировать каждый лимфатический узел. Узлы при этом заболевании безболезненные и не нагнаиваются.
- При чуме и туляремии происходит значительное увеличение лимфатических узлов в виде крупных конгломератов — бубонов, спаянных с ярко гиперемизированной и горячей кожей.

- Лимфогранулематоз обычно начинается с увеличения отдельных групп периферических лимфатических узлов, чаще шейных и подчелюстных. Постепенно лимфатические узлы увеличиваются и сливаются в крупные конгломераты. Их консистенция эластическая, количество увеличено, болезненности нет, на ощупь они напоминают «мешок с картофелем». Решающее значение при проведении дифференциальной диагностики имеет гистологическое исследование биоптатов увеличенных лимфатических узлов и обнаружение в них клеток Березовского—Штернберга.
- При остром лимфобластном лейкозе лимфатические узлы всех групп быстро увеличиваются в размерах, бывают сочными и безболезненными.

ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНЫЙ АППАРАТ

Опорно-двигательный аппарат состоит из костей, мышц, связок, сухожилий, хрящей, суставов и суставных капсул и предназначен для обеспечения изменения положения тела и передвижения в пространстве. Кости и их соединения составляют пассивную часть опорно-двигательного аппарата, а мышцы — его активную часть.

Анатомо-физиологические особенности опорно-двигательного аппарата

ОСОБЕННОСТИ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ

Костная система у детей характеризуется рядом особенностей.

- К моменту рождения ребёнка процесс оксификации полностью не завершён. Диафизы трубчатых костей представлены костной тканью, а подавляющее большинство эпифизов, все губчатые кости кисти и часть трубчатых костей стопы состоят из хрящевой ткани. Точки окостенения в эпифизах начинают появляться только на последнем месяце внутриутробного развития и к рождению намечаются в телах и дугах позвонков, эпифизах бедренных и большеберцовых костей, а также пяточных, таранных и кубовидных костях. Точки окостенения в эпифизах остальных костей появляются уже после рождения в течение первых 5—15 лет, причём последовательность их появления достаточно постоянна. Совокупность имеющихся у ребёнка ядер окостенения представляет важную характеристику уровня его биологического развития и носит название «костный возраст».
- После рождения ребёнка кости интенсивно растут. Рост костей в длину происходит благодаря наличию эпифизарного хряща (небольшой прослойки хрящевой ткани между окостеневающим эпифизом и диафизом). Периферический край этого хряща на поверхности кости называют эпифизарной линией. Эпифизарный хрящ выполняет костеобразующую функцию до достижения костью её окончательных размеров (18—25 лет). В последующем он замещается костной тканью и срастается с эпифизом. Рост кости в толщину происходит за счёт надкостницы, во внутреннем слое которой молодые костные клетки формируют костную пластинку (периостальный способ образования костной ткани).

- Костная ткань новорождённых имеет порозное грубоволокнистое сетчатое (пучковое) строение. Костные пластинки немногочисленны, располагаются неправильно. Гаверсовы каналы выглядят неупорядоченно разбросанными полостями. Объёмы внутрикостных пространств невелики и формируются с возрастом. По мере роста происходит многократная перестройка кости с заменой к 3—4 годам волокнистой сетчатой структуры на пластинчатую, с вторичными гаверсовыми структурами.
- Перестройка костной ткани у детей происходит более интенсивно. Так, в течение первого года жизни перемоделируется 50—70% костной ткани, а у взрослых за год — всего 5%.
- По химическому составу костная ткань ребёнка содержит больше воды и органических веществ и меньше минеральных веществ, чем у взрослых. Так, у новорождённых зола составляет $\frac{1}{2}$ массы кости, а у взрослых — $\frac{4}{5}$. С возрастом содержание в кости гидроксиапатита (основного её минерального компонента) увеличивается. Волокнистое строение и особенности химического состава обуславливают большую эластичность костей у детей и их податливость при сдавлении. Кости у детей менее ломкие, но легче изгибаются и деформируются.
- Поверхности костей у детей сравнительно ровные. Костные выступы формируются по мере развития и активного функционирования мышц.
- Кровоснабжение костной ткани у детей более обильное, чем у взрослых, за счёт количества и большой площади ветвления диафизарных, хорошо развитых метафизарных и эпифизарных артерий. К 2 годам у ребёнка складывается единая система внутрикостного кровообращения. Обильная васкуляризация обеспечивает интенсивный рост костной ткани и быструю регенерацию костей после переломов. Вместе с тем, богатое кровоснабжение с наличием хорошо развитых, перфорирующих ростковый хрящ эпиметафизарных сосудов создаёт анатомические предпосылки к возникновению у детей гематогенного остеомиелита (до 2—3 лет жизни чаще в эпифизах, а в более старшем возрасте — в метафизах). У детей старше 2 лет количество кровеносных сосудов в костях значительно уменьшается и вновь возрастает лишь ко времени препубертатного и пубертатного ускорения роста.
- Надкостница у детей более толстая, чем у взрослых, в результате чего при травме возникают поднадкостничные переломы по типу «зелёной ветки». Функциональная активность надкостницы у детей существенно выше, чем у взрослых, что обеспечивает быстрый поперечный рост костей.
- Во внутриутробном периоде и у новорождённых все кости заполнены красным костным мозгом, содержащим клетки крови и лимфоидные элементы и выполняющим кроветворную и защитную функции. У взрослых красный костный мозг содержится только в ячейках губчатого вещества плоских, коротких губчатых костей и эпифизах трубчатых костей. В костномозговой полости диафизов трубчатых костей находится жёлтый костный мозг, представляющий собой перерождённую строму с жировыми включениями.

Наиболее выраженные изменения в костях происходят в течение первых 2 лет жизни, в младшем школьном возрасте и в периоде полового созревания. Лишь к 12 годам кости ребёнка по внешнему строению и гистологическим особенностям приближаются к таковым взрослого человека.

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СУСТАВОВ У ДЕТЕЙ

К моменту рождения суставно-связочный аппарат анатомически сформирован. У новорождённых уже имеются все анатомические элементы суставов, однако эпифизы сочленяющихся костей состоят из хряща.

Капсулы суставов новорождённого туго натянуты, а большинство связок отличается недостаточной дифференцировкой образующих их волокон, что определяет их большую растяжимость и меньшую прочность, чем у взрослых. Эти особенности определяют возможность подвывихов, например головки лучевой и плечевой костей.

Развитие суставов наиболее интенсивно происходит в возрасте до 3 лет и обусловлено значительным увеличением двигательной активности ребёнка. За период с 3 до 8 лет у детей постепенно возрастает амплитуда движений в суставах, активно продолжается процесс перестройки фиброзной мембраны суставной капсулы и связок, увеличивается их прочность. В возрасте 6–10 лет усложняется строение суставной капсулы, увеличивается количество ворсинок и складок синовиальной мембраны, происходит формирование сосудистых сетей и нервных окончаний синовиальной мембраны. В возрасте 9–14 лет процесс перестройки суставного хряща замедляется. Формирование суставных поверхностей, капсулы и связок в основном завершается лишь к 13–16 годам жизни.

ОСОБЕННОСТИ ОТДЕЛЬНЫХ ЧАСТЕЙ СКЕЛЕТА И СУСТАВОВ РЕБЁНКА

Череп

Череп к моменту рождения представлен большим количеством костей, соединённых с помощью широких хрящевых и соединительнотканых прослоек. Швы между костями свода (стреловидный, венечный, затылочный) не сформированы и начинают закрываться только с 3–4-го месяца жизни. Края костей ровные, зубцы образуются только на 3-м году жизни ребёнка. Формирование швов между костями черепа заканчивается к 3–5 годам жизни. Заращение швов начинается после 20–30 лет.

Наиболее характерная особенность черепа новорождённого — наличие родничков (не окостеневших перепончатых участков свода черепа), благодаря чему череп очень эластичен, его форма может изменяться во время прохождения головки плода через родовые пути (рис. 2-10).

- Большой родничок расположен в месте пересечения венечного и сагиттального швов. Его размеры от 1,5×2 см до 3×3 см при измерении между краями костей. Закрывается большой родничок обычно к возрасту 1–1,5 лет (в настоящее время нередко уже к 9–10-му месяцу жизни).
- Малый родничок расположен между затылочной и теменными костями, к моменту рождения закрыт у 3/4 здоровых доношенных детей, а у остальных закрывается к концу 1–2-го месяца жизни.
- Боковые роднички (передние клиновидные и задние сосцевидные) у доношенных детей при рождении закрыты.

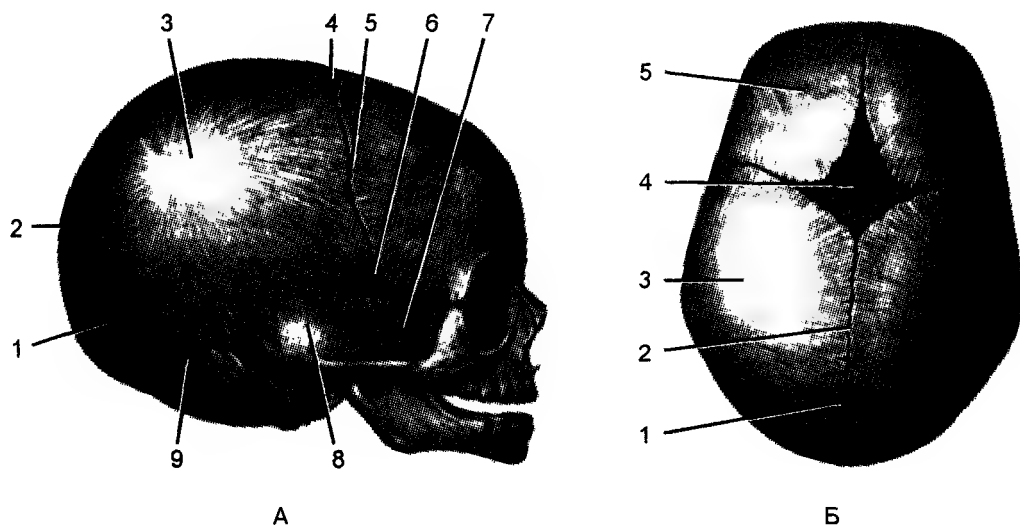


Рис. 2-10. Череп новорождённого. А — вид сбоку: 1 — ламбдовидный шов; 2 — малый родничок; 3 — теменная кость; 4 — большой родничок; 5 — венечный шов; 6 — клиновидный родничок; 7 — большое крыло клиновидной кости; 8 — чешуйчатая часть височной кости; 9 — сосцевидный родничок. Б — вид сверху: 1 — малый родничок; 2 — сагиттальный шов; 3 — теменная кость; 4 — большой родничок; 5 — лобная кость. (Из: Сапин М.Р., Билич Г.Л. Анатомия человека, т. 1, М., 2001.)

Мозговой отдел черепа по объёму существенно больше лицевого (у новорождённого в 8 раз, а у взрослых только в 2 раза). Глазницы у новорождённого широкие, лобная кость состоит из двух половин, надбровные дуги не выражены, лобная пазуха не сформирована. Челюсти недоразвиты, нижняя челюсть состоит из двух половин.

Череп быстро растёт до 7 лет. На первом году жизни происходит быстрое и равномерное увеличение размеров черепа, толщина костей увеличивается в 3 раза, формируется структура костей свода черепа. В возрасте от 1 до 3 лет сливаются точки окостенения, хрящевая ткань постепенно замещается костной. На 1–2-м году срастаются половины нижней челюсти, на 2–3-м году в связи с усилением функции жевательных мышц и завершением прорезывания молочных зубов усиливается рост лицевого черепа. С 3 до 7 лет наиболее активно растёт основание черепа, и к 7 годам его рост в длину в основном заканчивается. В возрасте 7–13 лет череп растёт более медленно и равномерно. В это время завершается сращение отдельных частей костей черепа. В возрасте 13–20 лет растёт преимущественно лицевой отдел черепа, появляются половые отличия. Происходят утолщение и пневматизация костей, что приводит к уменьшению их массы.

Позвоночник

Длина позвоночного столба у новорождённого составляет 40% длины его тела и за первые 2 года жизни удваивается. Однако разные отделы позвоночного столба растут неравномерно, так, на первом году жизни наиболее быстро растёт поясничный отдел, медленнее всего — копчиковый.

У новорождённых тела позвонков, а также поперечные и остистые отростки развиты относительно слабо, межпозвонковые диски относительно толще, чем у взрослых, они лучше кровоснабжаются.

Позвоночник новорождённого имеет вид пологой дуги, вогнутой спереди. Физиологические изгибы начинают формироваться только начиная с 3–4 мес. Шейный лордоз формируется после того, как ребёнок начинает держать голову. Когда ребёнок начинает сидеть (5–6 мес) появляется грудной кифоз. Поясничный лордоз начинает формироваться после 6–7 мес, когда ребёнок начинает сидеть, и усиливается после 9–12 мес, когда ребёнок начинает стоять и ходить. Одновременно компенсаторно формируется крестцовый кифоз. Изгибы позвоночного столба становятся хорошо заметными к 5–6 годам. Окончательное формирование шейного лордоза и грудного кифоза завершается к 7 годам, а поясничного лордоза — к периоду полового созревания. Благодаря изгибам увеличивается эластичность позвоночного столба, смягчаются толчки и сотрясения при ходьбе, прыжках и т.д.

В связи с незавершённостью формирования позвоночника и слабым развитием мышц, фиксирующих позвоночник, у детей легко возникают патологические изгибы позвоночника (например, сколиоз) и нарушения осанки.

Грудная клетка

Грудная клетка новорождённого имеет конусовидную форму, её переднезадний размер больше поперечного. Рёбра отходят от позвоночника почти под прямым углом, расположены горизонтально. Грудная клетка как бы находится в положении максимального вдоха.

Рёбра у детей раннего возраста мягкие, податливые, легко прогибаются и пружинят при надавливании. Глубину вдоха обеспечивают в основном экскурсии диафрагмы, место прикрепления которой при затруднении дыхания вытягивается, образуя временную или постоянную харрисонову борозду.

Когда ребёнок начинает ходить, грудина опускается, и рёбра постепенно принимают наклонное положение. К 3 годам переднезадний и поперечный размеры грудной клетки сравниваются по величине, увеличивается угол наклона рёбер, становится эффективным рёберное дыхание.

К школьному возрасту грудная клетка уплощается, в зависимости от типа телосложения начинает формироваться одна из трёх её форм: коническая, плоская или цилиндрическая. К 12 годам грудная клетка переходит в положение максимального выдоха. Только к 17–20 годам грудная клетка приобретает окончательную форму.

Кости таза

Кости таза у детей раннего возраста относительно малы. Форма таза напоминает воронку. Наиболее интенсивно кости таза растут в течение первых 6 лет, а у девочек, кроме того, в пубертатном периоде. Изменение формы и размеров таза происходит под влиянием веса тела, органов брюшной полости, под воздействием мышц и влиянием половых гормонов. Разница в форме таза у мальчиков и девочек становится заметной после 9 лет: у мальчиков таз более высокий и узкий, чем у девочек.

До 12–14 лет тазовая кость состоит из 3 отдельных соединённых хрящом костей, сращённые тела которых образуют вертлужную впадину. Вертлужная впадина у новорождённого овальная, глубина её значительно меньше, чем у взрослого, вследствие чего большая часть головки бедренной кости расположена вне её. Суставная капсула тонкая, седалищно-бедренная связка не сформирована. Постепенно с ростом тазовой кости в толщину и формированием края вертлужной впадины головка бедренной кости глубже погружается в полость сустава.

Конечности

У новорождённых конечности относительно короткие. В последующем нижние конечности растут быстрее и становятся длиннее верхних. Наибольшая скорость роста нижних конечностей происходит у мальчиков в возрасте 12–15 лет, у девочек в возрасте 13–14 лет.

У новорождённого и ребёнка первого года жизни стопа плоская. Линия поперечного сустава предплюсны почти прямая (у взрослого S-образная). Формирование суставных поверхностей, связочного аппарата и сводов стопы происходит постепенно, после того как ребёнок начинает стоять и ходить и по мере окостенения костей стопы.

Зубы

Молочные зубы у детей прорезываются обычно с возраста 5–7 мес в определённой последовательности, при этом одноимённые зубы на правой и левой половинах челюсти появляются одновременно. Порядок прорезывания молочных зубов следующий: 2 внутренних нижних и 2 внутренних верхних резца, а затем 2 наружных верхних и 2 наружных нижних резца (к году — 8 резцов), в возрасте 12–15 мес — передние коренные (моляры), в 18–20 мес — клыки, в 22–24 мес — задние моляры. Таким образом, к 2 годам у ребёнка имеется 20 молочных зубов. Для ориентировочного определения должного количества молочных зубов можно использовать следующую формулу:

$$X = n - 4,$$

где: X — количество молочных зубов; n — возраст ребёнка в месяцах.

Период замены молочных зубов на постоянные носит название периода сменного прикуса. Постоянный зуб прорезывается обычно через 3–4 мес после выпадения молочного. Формирование как молочного, так и постоянного прикуса у детей — критерий биологического созревания ребёнка (зубной возраст).

В первый период (от прорезывания до 3–3,5 лет) зубы стоят тесно, прикус ортогнатический (верхние зубы прикрывают нижние на одну треть) в связи с недостаточным развитием нижней челюсти, отсутствует стёртость зубов.

Во втором периоде (от 3 до 6 лет) прикус становится прямым, появляются физиологические промежутки между молочными зубами (как подготовка к прорезыванию постоянных, более широких зубов) и их стёртость.

Смена молочных зубов на постоянные начинается с 5 лет. Порядок прорезывания постоянных зубов обычно следующий: в 5–7 лет прорезываются первые моляры (большие коренные зубы), в 7–8 лет — внутренние резцы, в 8–9 лет — наружные резцы, в 10–11 лет — передние премоляры,

в 11–12 лет — задние премоляры и клыки, в 10–14 лет вторые моляры, в 18–25 лет — зубы мудрости (могут отсутствовать). Для ориентировочной оценки количества постоянных зубов можно использовать формулу:

$$X = 4n - 20,$$

где: X — число постоянных зубов, n — возраст ребёнка в годах.

У некоторых детей прорезывание зубов может сопровождаться повышением температуры тела, расстройством сна, диареей и др. Формирование как молочного, так и постоянного прикуса у детей — важный показатель биологического созревания ребёнка. Постоянный прикус в норме должен быть ортогнатическим или прямым.

Методика исследования костной системы и суставов

РАССПРОС

При заболеваниях костной системы и суставов наиболее часто дети предъявляют жалобы на боли в костях и суставах, деформацию костей или суставов, ограничение подвижности.

При болевом синдроме следует уточнить локализацию боли (кости, суставы), остроту (острая или тупая), интенсивность, характер (тянущая, ноющая, пульсирующая и т.д.), длительность и время появления (постоянная, периодическая, утренняя, в конце дня, ночная), провоцирующие факторы (ходьба, движения в суставах, поднятие тяжестей и др.).

При деформациях костей или суставов необходимо уточнить давность их появления.

При сборе анамнеза следует оценить отягощённость семейного анамнеза по заболеваниям костной системы и суставов, ревматическим и инфекционным заболеваниям; уточнить связь начала заболевания с каким-либо предшествующим воздействием (травмой, инфекционным заболеванием и др.).

ОСМОТР

Осмотр костной системы и суставов следует проводить в положении стоя, лёжа и в движении, последовательно сверху вниз: голова, затем туловище (грудная клетка, позвоночник), верхние и нижние конечности.

Осмотр головы

При осмотре головы оценивают следующие параметры.

- **Форма черепа.** У здорового ребёнка она обычно округлая. Вытянутый, продолговатый череп называют башенным. У новорождённых деформация черепа в виде черепицеобразного расположения костей черепа относительно друг друга может быть следствием прохождения головки ребёнка через родовые пути. При увеличении лобных бугров, обусловленном гиперплазией остеоидной ткани (например, при рахите), формируется «олимпийский лоб», при одновременном увеличении теменных бугров голова при взгляде сверху имеет квадратную форму. Нередко выявляют уплощение и скошенность затылочной кости.

- Симметричность (в норме череп симметричный). У новорождённого может быть асимметричное выбухание и тестоватой консистенции припухлость над одной или несколькими костями черепа — родовая опухоль; плотная ограниченная припухлость может быть обусловлена кефалогематомой.
- Размеры головы. Уменьшение размеров головы носит название микроцефалии, увеличение — макроцефалии.
- Состояние верхней и нижней челюстей, количество и состояние зубов, особенности прикуса. Молочный прикус в норме ортогнатический, постоянный прикус — ортогнатический или прямой.

Осмотр грудной клетки

При осмотре грудной клетки оценивают следующие параметры.

- Форму (цилиндрическая, бочкообразная, коническая) и симметричность. Возможны следующие виды деформации грудной клетки: килевидная («куриная грудь») с выбуханием грудины, воронкообразная («грудь сапожника») с западением грудины. Также отмечают наличие харрисоной борозды (западение по линии прикрепления диафрагмы) и др.
- Эпигастральный угол позволяет определить конституциональный тип: нормостенический (угол примерно равен 90°), гиперстенический (угол тупой), астенический (угол острый).

Осмотр позвоночника

При осмотре позвоночника обращают внимание на следующие параметры.

- Физиологические изгибы и их выраженность (возможно как увеличение, так и уменьшение лордоза или кифоза, формирование горба), наличие боковых изгибов позвоночника (сколиоза), изменение осанки. Форма позвоночника меняется при аномалиях развития скелета, рахите, травме, туберкулёзном поражении позвонков и др. Тугоподвижность позвоночника возникает при ювенильном спондилоартрите.
- Симметричность расположения лопаток, гребней подвздошных костей, ключиц, треугольников талии (асимметрия может свидетельствовать о наличии сколиоза и другой патологии).

Осмотр конечностей

При осмотре конечностей оценивают следующие параметры.

- Правильность контуров и симметричность, что позволяет выявить костные деформации, наличие переломов, ложных суставов и др.
- Относительную длину (пропорциональность по отношению к туловищу).
- Форму: может быть вальгусное (Х-образное) или варусное (О-образное) искривление нижних конечностей.
- Состояние суставов (форму, наличие припухлости, гиперемии и др.). Различают дефигурацию — обратимое изменение, связанное с внутрисуставным выпотом и/или утолщением (воспалением) синовиальной оболочки — и деформацию — стойкое изменение формы сустава, обусловленное пролиферативными и деструктивными процессами, развитием подвывиха, контрактуры, анкилоза сустава.

Осмотр кисти позволяет обнаружить характерные деформации: «веретенообразную» — при поражении проксимальных межфаланговых суставов; «сосискообразную» — при воспалении преимущественно дистальных межфаланговых суставов, сопровождающиеся гиперемией и отёчностью пальцев. Изменения в виде «муляжной кисти» — сгибательные контрактуры пальцев, склеродактилия, истончение концевых фаланг пальцев, характерны для склеродермии. Узкие удлинённые кисти с необычайно длинными и тонкими пальцами (арахнодактилия или «паучьи пальцы») характерны для синдрома Марфана.

При осмотре лучезапястных суставов можно выявить деформацию типа «ласты моржа» со сглаженностью контуров и возможной девиацией кнаружи.

При осмотре стопы можно отметить уплощение продольного или поперечного её сводов — плоскостопие; до 2 лет плоскостопие считают физиологическим, а у более старших детей — патологическим. «Конская стопа» с подъёмом пятки и опущением переднего отдела стопы развивается вследствие контрактуры ахиллова сухожилия. Возможна вальгусная или варусная деформация стопы.

От состояния позвоночника и суставов нижних конечностей зависит походка больного. При анталгической походке происходит быстрый перенос веса тела с больной ноги на здоровую при наличии боли в нижнем отделе позвоночника, поражении тазобедренного, коленного суставов или стопы. При болезненности в области пятки ребёнок встаёт на носок или на всю стопу, при поражении среднего отдела стопы — на латеральную поверхность, поражение передних отделов стопы сопровождается наклоном вперёд, укорочением шага. «Утиная походка» (в перевалку) может возникать при двустороннем поражении тазобедренных суставов.

ПАЛЬПАЦИЯ

Пальпация костей

Пальпация позволяет оценить плотность костной ткани и её цельность, гладкость поверхности костей, выявить болезненность в костях и уточнить её локализацию, оценить состояние суставов.

- Пальпация головы позволяет судить о плотности костей черепа, состоянии швов и родничков. Можно выявить краниотабес — патологическое размягчение теменных и затылочной костей; определить состояние и размеры большого родничка (измерение производят между средними точками противостоящих краёв).
- При пальпации рёбер у здоровых детей ощущается едва заметное утолщение в области перехода костной части в хрящевую. Значительные утолщения («чётки») связывают с рахитом, как и утолщения в области эпифизов лучевых и малоберцовых костей («браслетки») и фаланг пальцев («нити жемчуга»).
- При пальпации позвоночника болезненность может быть связана с воспалительными или дистрофическими изменениями в позвонках, межпозвонковых дисках, окружающих мышечных тканях. Позвоночник пальпируют для выявления западений или выпячиваний отдельных остистых отростков, что может произойти в результате сплющивания тела позвонка, обусловленного механическими или метаболическими факторами, инфекционным или

опухолевым процессом. Аномальное расположение одного позвонка по отношению к смежному свидетельствует о подвывихе или спондилолистезе.

Пальпация суставов

При пальпации суставов выявляют болезненность, повышение местной температуры, скопление избыточного количества жидкости (феномен флюктуации). Величину суставов измеряют сантиметровой лентой на одинаковом уровне у парных суставов и сравнивают показания между собой. Необходимо определить объём пассивных и активных движений в суставах. Ориентировочно функцию суставов можно оценить, предложив больному выполнить определённые действия:

- для оценки функции позвоночника следует выполнить наклоны головы вперёд (коснуться подбородком груди) и назад, коснуться ухом плеча, совершить повороты головы в стороны, выполнить наклоны вперёд (коснуться пальцами рук пола), назад, в стороны;
- височно-нижнечелюстной сустав — максимально широко открыть рот, выдвинуть нижнюю челюсть вперёд, совершить её движения из стороны в сторону;
- плечевой сустав — поднять руки над головой, перед собой и по бокам, коснуться кистью противоположной лопатки за спиной, достать кистью противоположное ухо, проведя руку за головой;
- лучезапястный сустав — сложить ладони и согнуть их под прямым углом к предплечьям, сложить кисти рук тыльной стороной и согнуть их под прямым углом к предплечьям;
- межфаланговые суставы — сжать кисть в кулак;
- крупные суставы нижних конечностей — присесть на корточки, сесть на колени, коснувшись при этом ягодицами пяток;
- тазобедренный сустав — привести колено к груди, развести согнутые в коленях и тазобедренных суставах ноги, выполнить ротационные движения, для определения подвывиха одного или обоих бёдер дополнительно выявляют симптом скольжения — при потягивании за ногу происходит смещение головки бедренной кости относительно таза;
- коленный сустав — привести пятку к ягодице, выпрямить ногу;
- голеностопный сустав — произвести сгибание и разгибание;
- межфаланговые суставы пальцев ног — произвести сгибание и разгибание.

Более точно амплитуду активных и пассивных движений определяют с помощью угломера (гониометра). Наличие боли, мышечного напряжения или ограничения подвижности позволяют заподозрить патологию суставов. Гипермобильность суставов характерна для некоторых дисплазий соединительной ткани.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Из дополнительных методов исследования наиболее часто используют рентгенографию, позволяющую выявить аномалии развития и переломы костей, воспалительные, опухолевые и дегенеративные процессы в костях или суставах, оценить темпы оссификации (костный возраст). В последние годы для оценки состояния костей и суставов стали использовать УЗИ, КТ и МРТ.

Нередко для диагностики заболеваний костной системы прибегают к лабораторным, в частности биохимическим исследованиям. При метаболических заболеваниях костей исследуют концентрации ионов кальция и фосфора в сыворотке крови, а также их выведение с мочой. Активность перемоделирования и резорбции костной ткани отражает активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови, а также концентрация оксипролина в крови и моче.

Для уточнения причин артрита проводят исследование синовиальной жидкости и биопсию синовиальной оболочки сустава. Опухоли костей диагностируют также с помощью биопсии.

Семиотика поражений костной системы и суставов

Поражения костной системы и суставов у детей могут быть связаны с аномалией развития самой костной системы, нарушением функций других систем, участвующих в костеобразовании (эндокринной, почечной) и воздействием внешней среды (травмой, инфекцией, нарушением поступления необходимых микроэлементов).

Аномалии развития скелета

Череп. Возможны несращение передней и задней половин тела клиновидной кости с наличием в центре турецкого седла черепно-глочного канала, различные количество и форма зубных альвеол и непарная резцовая кость, «волчья пасть» — несращение нёбных отростков верхнечелюстных костей и горизонтальных пластинок нёбных костей.

Позвонки. Можно выявить расщепление задней дуги позвонков (*spina bifida*), чаще — поясничных и крестцовых, реже — I шейного; увеличение количества крестцовых позвонков до 6—7 за счёт поясничных (сакрализация); увеличение количества поясничных позвонков за счёт уменьшения количества крестцовых до 4 (люмбализация).

Рёбра. Их количество может увеличиваться за счёт развития добавочных (шейных или поясничных) или уменьшаться (отсутствие XII, реже XI ребра). Возможны также расщепление или срастание передних концов рёбер, наличие отверстия в грудине или её расщепление.

Конечности. Наиболее часто возникает врождённый вывих бедра — уплощение вертлужной впадины и скошенность её верхней стенки с гипоплазией костных ядер; вывиху предшествует смещение головки бедренной кости вперёд. Возможны также врождённое отсутствие конечности (амелия), патологическое развитие или отсутствие ключиц (клеидокраниальный дизостоз), сочетающееся с умеренным укорочением туловища; несращение локтевого отростка с телом лучевой кости или отсутствие последней; наличие добавочных костей запястья, предплюсны, пальцев (полидактилия).

Боли в костях и суставах, энтезопатии

Боли в костях возможны при различных заболеваниях: воспалительных (остеомиелите), опухолях, болезнях крови (лейкозе), миеломной болезни, переломах и других, однако определить их чёткую локализацию у ребёнка, особенно раннего возраста, достаточно сложно. Боли в ногах в ночное время

могут возникнуть у детей с плоскостопием, гиперурикемией. «Боли роста» у детей в периоде вытяжения могут быть обусловлены гипоксией и натяжением мышц при более быстром росте костей относительно мышечно-связочного аппарата.

Артралгии возникают при многих заболеваниях, в том числе инфекционных и ревматических. Нарастающие при нагрузке и ослабевающие в покое боли в тазобедренном суставе с последующим развитием хромоты и ограничения подвижности при удовлетворительном самочувствии ребёнка характерны для асептического некроза головки бедренной кости (болезни Пертеса).

Энтезопатии (болезненность в точках прикрепления сухожилий) характерны для болезни Шлаттера, транзиторных ахиллитов у подростков, остеопороза, мигрирующих фибромиалгий и др.

Деформации костей и суставов

Деформации костей могут быть проявлением врождённых и приобретённых заболеваний различной природы.

- Врождённые дисплазии скелета проявляются деформациями скелета, возникающими в процессе роста ребёнка. Так, для хондродисплазий характерны аномалии размеров и формы черепа, туловища и конечностей с локализацией патологических изменений в эпифизах, метафизах или диафизах. По патоморфологическим признакам хондродисплазии подразделяют на варианты с нормальной костно-хрящевой структурой (ахондроплазия, гипохондроплазия), дефектами в хряще (ахондрогенез, хондродистрофическая карликовость и др.), дефектом в ростовой зоне (танатоформная дисплазия, метафизарная хондродисплазия). Причинами хондродисплазий могут быть дефект протеогликанов, различные аномалии коллагенов.
- Рахит — нарушение минерализации растущей кости и остеοидной ткани. Клинические проявления обусловлены размягчением костей и гиперплазией остеοидной ткани и включают податливость костей, образующих края большого родничка; краниотабес, деформации костей черепа (уплощение затылка, увеличение лобных и теменных бугров), формирование на грудной клетке харрисоновой борозды и «чётков», появление в области дистальных эпифизов лучевых и малоберцовых костей «браслеток», вальгусную или варусную деформацию ног, кифоз позвоночника. Кроме того, рахит вызывает запаздывание и нарушение порядка прорезывания зубов, образование неправильного прикуса.
- Рахитоподобные заболевания характеризуются наличием остеοмаляции с характерными костными деформациями, формирующимися у детей старше 2 лет из-за недостаточной утилизации ионов кальция из кишечника или потери ионов кальция и фосфора с мочой вследствие врождённых нарушений обмена витамина D (неспособности к образованию его активных метаболитов либо рефрактерности к ним рецепторов).

Деформации суставов возникают при многих заболеваниях, вместе с тем при некоторых из них они довольно специфичны: «сосискообразная» деформация пальцев свойственна псориатическому артриту, «веретенообразная» — ЮРА и СКВ, изменение кисти по типу «когтистой лапы» — ССД.

Гипермобильность

Гипермобильность (повышенная подвижность) суставов связана со слабостью связочного аппарата. Повышенную подвижность наблюдают при наследственных дисплазиях соединительной ткани (синдромах Элерса—Данло, Марфана и др.). Нестабильность и избыточная подвижность суставов могут быть следствием разрывов сухожилий, изменений суставной капсулы, нарушений конгруэнтности суставных поверхностей из-за разрушения хряща.

Артрит

Артрит характеризуется равномерной припухлостью мягких тканей и деформацией сустава, местной гиперемией и гипертермией кожи, болезненностью при пальпации области сустава, нарушением как активных, так и пассивных движений во всех возможных плоскостях.

- Артриты возникают при многих инфекционных заболеваниях (бруцеллёзе, туберкулёзе, сифилисе, боррелиозе, краснухе, вирусном гепатите, ВИЧ-инфекции и др.). Для острого бактериального артрита обычно характерно поражение лишь одного сустава; заболевание проявляется резкой болью в суставе, всеми местными признаками воспаления, скоплением гнояного экссудата в полости сустава в сочетании с регионарным лимфаденитом и гектической лихорадкой. При туберкулёзном и грибковом артрите в области поражённого сустава могут образоваться свищевые ходы с выделением крошковатых белых масс.
- Реактивный артрит развивается после перенесённой инфекции бактериальной или вирусной природы, которая индуцирует иммунное воспаление.
- Асимметричный олиго- или пауциартрит (воспаление 2—3 или 4—5 суставов) с преимущественным поражением суставов нижних конечностей, болями в области пяток (талалгиями), а также воспалительными изменениями глаз (конъюнктивитом, увеитом) и мочеполового тракта (уретритом) характерен для болезни Райтера.
- Симметричные артриты с постепенным вовлечением в процесс новых суставов, деформацией, симптомом «утренней скованности», нарушением функции и повреждением хрящевых и костных структур, развитием вывихов и подвывихов характерны для ЮРА.
- Мигрирующий неэрозивный полиартрит характерен для острой ревматической лихорадки, СКВ, геморрагического васкулита, дерматомиозита и других ревматических заболеваний.
- Поражение суставов в сочетании с ригидностью позвоночника характеризуют анкилозирующий спондилоартрит — болезнь Бехтерева.

Нарушение процессов оссификации

Ускорение процессов оссификации наблюдают при тиреотоксикозе, преждевременном половом развитии, опухолях половых желёз, опухолях III желудочка головного мозга с вовлечением гипоталамуса, опухоли надпочечников, фиброзной остеодисплазии и других; задержку — при гипотиреозе, хронической надпочечниковой недостаточности, гипопитуитаризме, агенезии гонад и

гипогонадизме, некоторых хронических соматических заболеваниях, хондродистрофии, болезни Дауна.

Несовершенный остеогенез

Несовершенный остеогенез — наследственное заболевание, вызывающее уменьшение массы костей (вследствие нарушения остеогенеза) и обуславливающее их повышенную ломкость; часто сопровождается голубой окраской склер, аномалиями зубов (несовершенным дентиногенезом) и прогрессирующим снижением слуха. Дети с тяжёлой формой этого заболевания рождаются мёртвыми, имеют укороченные деформированные конечности с множественными переломами, произошедшими ещё внутриутробно. Менее тяжёлая форма (замедленное несовершенное костеобразование) имеет более благоприятный прогноз.

Опухоли костной системы

У детей наиболее часто развиваются саркома Юинга, остеосаркома, остеохондрома и остеоидная остеома. Для последней характерны интенсивные изнуряющие боли, при других опухолях костей интенсивность болевого синдрома длительное время остаётся умеренной. При обследовании детей удаётся обнаружить припухлость и отёк тканей в области поражения, болезненное образование, исходящее из кости.

Остеомиелит и периостит

Остеомиелит — острое или хроническое воспаление костного мозга, обычно распространяющееся на компактное и губчатое вещество кости и надкостницу, обусловленное бактериальной (чаще грамотрицательной) флорой. Для заболевания характерны интенсивные боли в костях, сопровождающиеся резкой локальной болезненностью, лихорадка, интоксикация. При прорыве гноя в мягкие ткани появляются отёк и гиперемия окружающих тканей, повышение местной температуры. У детей чаще поражаются нижние конечности, в первую очередь проксимальные или дистальные концы бедренной или большеберцовой кости. Очаги остеомиелита располагаются в метафизе или эпифизе (у детей до 1 года) трубчатых костей, нередко в процесс вовлекаются суставы. Туберкулёзный остеомиелит развивается в эпифизах или метафизах длинных трубчатых костей или позвоночнике. Для туберкулёзного остеомиелита характерны меньшая выраженность болевого синдрома и признаков воспаления.

Периостит (воспаление надкостницы) проявляется локальным утолщением, неровностью поверхности и болезненностью кости. Может возникать при туберкулёзном, сифилитическом или опухолевом поражении костей, ревматических заболеваниях.

Переломы и подвывихи костей

Переломы костей у детей наиболее часто возникают в периоды наибольшего вытяжения, при этом появляются боль, припухлость и деформация кости (при смещении отломков), крепитация и кровоизлияние в месте перелома, нарушение функций и укорочение конечности. У детей раннего возраста

нередки поднадкостничные переломы и переломы по типу «зелёной ветки» с нарушением целостности кортикального вещества при сохранении целостности надкостницы.

Подвывихи часто возникают у детей в возрасте от 2 до 4 лет. При резком растяжении вытянутой руки возможны подвывихи головки лучевой или плечевой кости в связи с несовершенством строения суставов.

Состояние родничков

Раннее закрытие большого родничка бывает у детей с патологически быстрыми темпами окостенения, определяющими развитие микроцефалии; позднее закрытие характерно для рахита и гидроцефалии. Усиленная пульсация и выбухание большого родничка развиваются вследствие повышенного внутричерепного давления (при гидроцефалии или менингите); западение — при потере большого количества жидкости (экзикозе).

Укорочение нижних конечностей

Укорочение нижних конечностей возникает при врождённом укорочении бедренной или большеберцовой кости, врождённом смещении головки бедренной кости, смещении эпифиза или задержке развития эпифиза бедренной кости вследствие травмы или инфекции, полиомиелита, гемиплегии, хондродистрофии.

Патология зубов

- Аномалии развития зубов могут проявляться сверхкомплектностью (появлением лишних зубов), врождённым отсутствием зубов, неправильным направлением роста, деформациями (например, бочкообразной деформацией с полулунной вырезкой нижнего края — зубы Хатчинсона, характерные для врождённого сифилиса).
- Гипоплазия эмали — отсутствие естественного блеска, необычный цвет и наличие углублений различной величины и формы — возникают при нарушении минерального и белкового обмена в период обызвествления зубов.
- Преждевременное выпадение зубов молочного прикуса может быть обусловлено гиповитаминозом С, хроническим отравлением солями или парами ртути, длительной лучевой терапией, акаталазией, гипофосфатазией, сахарным диабетом, лейкозом, гистиоцитозом, иммунодефицитными состояниями.
- Кариес — деминерализация зубной эмали с формированием полостей и разрушением пульпы. Кариес часто обусловлен взаимодействием между пищевыми углеводами и бактериями слизистой оболочки (чаще всего *Streptococcus mutans*). Фактор риска раннего развития кариеса у детей — бесконтрольное вскармливание сладкими смесями, частое срыгивание, наличие гастроэзофагеального рефлюкса.
- Флюороз — разрушение зубов, обусловленное избытком фтора.
- Периодонтит — инфекционно-воспалительное поражение прилегающих к зубу связок и костей с развитием необратимой тканевой деструкции, часто вызывается *Actinobacillus actinomycetemcomitans*.

МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА

Мышечная система включает более 600 мышц, большинство из которых участвует в выполнении различных движений.

Анатомо-физиологические особенности мышечной системы

К моменту рождения количество мышц у ребёнка почти такое же, как у взрослого, однако имеются существенные различия в отношении массы, размеров, структуры, биохимии, физиологии мышц и нервно-мышечных единиц.

- Скелетные мышцы у новорождённого анатомически сформированы и сравнительно хорошо развиты, их общая масса составляет 20–22% массы тела. К 2 годам относительная масса мышц несколько уменьшается (до 16,6%), а затем в связи с нарастанием двигательной активности ребёнка вновь увеличивается и к 6 годам достигает 21,7%, к 8 — 27–28%, а к 15 — 32–33%. У взрослых она составляет в среднем 40–44% массы тела. В общей сложности масса мышц за период детства увеличивается в 37 раз.
- Структура скелетной мышечной ткани у детей разного возраста имеет ряд отличий. У новорождённого мышечные волокна расположены рыхло, их толщина 4–22 мкм. В постнатальном периоде рост мышечной массы происходит в основном за счёт утолщения мышечных волокон, и к 18–20 годам их диаметр достигает 20–90 мкм. В целом мышцы у детей раннего возраста более тонкие и слабые, а мышечный рельеф сглажен и становится отчётливым обычно только к 5–7 годам жизни.
- Фасции у новорождённого тонкие, рыхлые, легко отделяются от мышц. Так, слабое развитие сухожильного шлема и рыхлое соединение его с надкостницей костей свода черепа предрасполагают к образованию гематом при прохождении ребёнка через родовые пути. Созревание фасций начинается с первых месяцев жизни ребёнка и связано с функциональной активностью мышц. В мышцах новорождённого относительно много интерстициальной ткани. В первые годы жизни происходит абсолютное увеличение рыхлой внутримышечной соединительной ткани, а относительное количество клеточных элементов на единицу площади уменьшается. Наряду с развитием мышечных волокон идёт формирование эндомиозия и перимизия. Его дифференцировка заканчивается к 8–10 годам.
- Нервный аппарат мышц к моменту рождения сформирован не полностью, что сочетается с незрелостью сократительного аппарата скелетных мышц. По мере роста ребёнка происходит созревание как двигательной иннервации фазных скелетных мышечных волокон (смена полинейронной иннервации на монойронную, уменьшение площади чувствительности к ацетилхолину, в зрелых нервно-мышечных синапсах приуроченной только к постсинаптической мембране), так и формирование дефинитивных нервно-мышечных единиц. Происходит также образование новых проприорецепторов с концентрацией их в участках мышц, испытывающих наибольшее растяжение.

- Скелетные мышцы у новорождённых характеризуется меньшим содержанием сократительных белков (у новорождённых их в 2 раза меньше, чем у детей старшего возраста), наличием фетальной формы миозина, обладающего небольшой АТФ-азной активностью. По мере роста ребёнка фетальный миозин замещается дефинитивными миозинами, увеличивается содержание тропомиозина и саркоплазматических белков, уменьшается количество гликогена, молочной кислоты и воды.
- Мышцы ребёнка характеризуются рядом функциональных особенностей. Так, у детей отмечают повышенную чувствительность мышц к некоторым гуморальным агентам (в частности, к ацетилхолину). Во внутриутробном периоде скелетные мышцы отличаются низкой возбудимостью. Мышца воспроизводит лишь 3–4 сокращения в секунду. С возрастом число сокращений доходит до 60–80 в секунду. Созревание нервно-мышечного синапса приводит к значительному ускорению перехода возбуждения с нерва на мышцу. У новорождённых мышцы не расслабляются не только во время бодрствования, но и во сне. Постоянную их активность объясняют участием мышц в теплопродукции (так называемый сократительный термогенез) и метаболических процессах организма, стимуляции развития самой мышечной ткани.

Мышечный тонус может быть ориентиром при определении гестационного возраста новорождённого. Так, у здоровых детей первых 2–3 мес жизни отмечают повышенный тонус мышц сгибателей, так называемый физиологический гипертонус, связанный с особенностями функционирования ЦНС и приводящий к некоторому ограничению подвижности в суставах. Гипертонус в верхних конечностях исчезает в 2–2,5 мес, а в нижних — в 3–4 мес. Глубоко недоношенные дети (срок гестации менее 30 нед) рождаются с общей мышечной гипотонией. У ребёнка, родившегося на 30–34-й неделе гестации, нижние конечности согнуты в тазобедренных и коленных суставах. Флексия верхних конечностей появляется только у детей, родившихся после 34-й недели гестации. После 36–38-й недели отмечают флексорное положение как нижних, так и верхних конечностей.

Рост и развитие мышц у детей происходит неравномерно и зависит от их функциональной активности. Так, у новорождённого слабо развиты мимические и жевательные мышцы. Они заметно укрепляются после прорезывания молочных зубов. Отчётливо выражены возрастные особенности диафрагмы. Её купол у новорождённых более выпуклый, сухожильный центр занимает относительно малую площадь. По мере развития лёгких выпуклость диафрагмы уменьшается. У детей до 5 лет диафрагма расположена высоко, что связано с горизонтальным ходом рёбер.

У новорождённых слабо развиты мышцы, апоневрозы и фасции живота, что обуславливает выпуклую форму передней брюшной стенки, сохраняющуюся до 3–5 лет. Пупочное кольцо у новорождённого ещё не сформировано, особенно в верхней его части, в связи с чем возможно образование пупочных грыж. Поверхностное паховое кольцо образует воронкообразное выпячивание, более выраженное у девочек.

У новорождённого преобладает масса мышц туловища. В первые годы жизни ребёнка в связи с нарастанием двигательной активности быстро растут

мышцы конечностей, причём развитие мышц верхних конечностей на всех этапах опережает развитие мышц нижних конечностей. В первую очередь развиваются крупные мышцы плеча, предплечья, гораздо позднее — мышцы кисти, что приводит к трудностям в выполнении тонкой ручной работы до 5–6-летнего возраста. До 7 лет у детей недостаточно развиты мышцы ног, в связи с чем они плохо переносят длительные нагрузки. В возрасте 2–4 лет усиленно растут большие ягодичные мышцы и длинные мышцы спины. Мышцы, обеспечивающие вертикальное положение тела, наиболее интенсивно растут после 7 лет, особенно у подростков 12–16 лет. Совершенствование точности и координации движений наиболее интенсивно происходит после 10 лет, а способность к быстрым движениям развивается лишь к 14 годам.

Интенсивность прироста мышц и мышечной силы связана с полом. Так, показатели динамометрии у мальчиков выше, чем у девочек. Исключением служит период от 10 до 12 лет, когда станова́я сила у девочек выше, чем у мальчиков. Относительная сила мышц (на 1 кг массы тела) до 6–7 лет изменяется незначительно, а затем к возрасту 13–14 лет быстро увеличивается. Мышечная выносливость с возрастом также растёт и у 17-летних вдвое превышает аналогичные показатели 7-летних детей.

Методика исследования мышечной системы

Расспрос

Наиболее частые жалобы при поражении мышечной системы — боли в мышцах (миалгии) и снижение мышечной силы. При сборе анамнеза следует по возможности выяснить время появления этих жалоб, провоцирующие факторы, связь с другими патологическими симптомами, имеющимися у ребёнка, семейно-наследственный анамнез.

Осмотр и пальпация

При осмотре и пальпации в первую очередь оценивают степень развития мышц. Также необходимо оценить такие важнейшие показатели состояния мышечной системы, как тонус, сила и двигательная активность мышц.

Степень развития мышц. У здоровых детей мышцы упругие на ощупь, одинаковые на симметричных участках тела и конечностей. Различают 3 степени развития мышц.

- Хорошее — контуры мышц туловища и конечностей в покое хорошо видны, живот втянут или незначительно выдаётся вперёд, лопатки подтянуты к грудной клетке, при напряжении усиливается рельеф сокращённых мышц.
- Среднее — мышцы туловища развиты умеренно, а конечностей — хорошо, при напряжении отчётливо изменяются их форма и объём.
- Слабое — в покое мышцы туловища и конечностей плохо контурируются, при напряжении рельеф мышц изменяется едва заметно, нижняя часть живота отвисает, нижние углы лопаток расходятся и отстают от грудной клетки.

Недостаточное развитие мышц возникает у детей, ведущих малоподвижный образ жизни, при дистрофии, обусловленной нарушением питания, наличием хронических соматических заболеваний, патологии нервной системы, генерализованного поражения суставов и т.д. Крайняя степень слабого

развития мышц — атрофия. При этом состоянии масса мышечной ткани резко уменьшена, а брюшко мышц по своей толщине и консистенции становится похожим на сухожилие. При мышечной атрофии происходит обратимое или необратимое нарушение трофики мышц с развитием истончения и перерождения мышечных волокон, ослаблением или утратой их сократительной способности. Асимметрия мышечной массы предполагает неодинаковую степень развития одноимённых групп мышц. Для выявления асимметрии последовательно сравнивают аналогичные мышцы обеих половин лица, туловища, конечностей. Для более точной оценки измеряют сантиметровой лентой и сравнивают окружности левой и правой конечностей на одинаковых уровнях. Мышечная асимметрия может быть следствием недоразвития, травмы, патологии нервной системы, некоторых ревматических заболеваний (гемисклеродермии, ЮРА) и др.

При пальпации выявляют локальную или распространённую болезненность, а также уплотнения по ходу мышц, что может быть связано с воспалительными изменениями, очаговым или диффузным отложением в них кальция.

Мышечный тонус. Мышечный тонус — рефлекторное напряжение мышц, контролируемое ЦНС и зависящее также от происходящих в мышце метаболических процессов. Снижение или отсутствие тонуса называют гипотонией или атонией мышц соответственно, нормальный тонус — нормотонией мышц, высокий тонус — мышечной гипертонией.

Предварительное представление о состоянии мышечного тонуса можно получить при визуальной оценке позы и положения конечностей ребёнка. Так, например, поза здорового новорождённого (руки согнуты в локтях, колени и бёдра подтянуты к животу) свидетельствует о наличии у него физиологического гипертонуса сгибателей. При снижении мышечного тонуса новорождённый лежит на столе с вытянутыми руками и ногами. У детей более старшего возраста снижение тонуса мышц приводит к нарушениям осанки, крыловидным лопаткам, чрезмерному поясничному лордозу, увеличению живота и др.

Мышечный тонус исследуют, оценивая сопротивление мышц, возникающее при пассивных движениях в соответствующих суставах (конечность при этом должна быть максимально расслаблена).

- Повышение тонуса может быть двух видов.
 - Мышечная спастичность — сопротивление движению выражено только в начале пассивного сгибания и разгибания, затем препятствие как бы уменьшается (феномен «складного ножа»). Возникает при прерыве центрального влияния на клетки переднего рога спинного мозга и растормаживании сегментарного рефлекторного аппарата.
 - Мышечная ригидность — гипертонус постоянен или нарастает при повторении движений (феномен «восковой куклы» или «свинцовой трубки»). При исследовании мышечного тонуса может возникнуть прерывистость, ступенчатость сопротивления (феномен «зубчатого колеса»). Конечность может застывать в той позе, которую ей придают — пластический тонус. Возникает при поражении экстрапирамидной системы.
- При мышечной гипотонии выявляют отсутствие сопротивления при пассивных движениях, дряблую консистенцию мышц, увеличение объёма

движений в суставах (например, переразгибание). Существует несколько проб, позволяющих судить о состоянии мышечного тонуса у детей.

- Симптом возврата — ножки новорождённого, лежащего на спине, разгибают, выпрямляют и прижимают к столу на 5 с, после чего отпускают. При наличии у новорождённого физиологического гипертонуса ножки сразу же возвращаются в исходное положение, при сниженном тонусе полного возврата не происходит.
- Проба на тракцию — лежащего на спине ребёнка берут за запястья и стараются перевести в сидячее положение. Ребёнок сначала разгибает руки (первая фаза), а затем сгибает их, всем телом подтягиваясь к исследующему (вторая фаза). При гипертонусе отсутствует первая фаза, а при гипотонусе — вторая фаза.
- Симптом «верёвочки» — исследователь, стоя лицом к ребёнку, берёт его в свои руки и совершает вращательные движения попеременно то в одну, то в другую сторону, оценивая при этом степень активного мышечного сопротивления.
- Симптом «дряблых плеч» — плечи ребёнка обхватывают сзади двумя руками и активно поднимают вверх. При мышечной гипотонии это движение даётся легко, при этом плечи касаются мочек ушей.

Объём движений. Оценивают объём как активных, так и пассивных движений.

- Активные движения изучают в процессе наблюдения за ребёнком во время игры, ходьбы, выполнения тех или иных движений (приседаний, наклонов, подниманий рук и ног, перешагиваний через препятствия, подъёма и спуска по лестнице и т.д.). Ограничение или отсутствие движений в отдельных мышечных группах и суставах указывает на поражение нервной системы (парезы или параличи), мышц, костей, суставов.
- Пассивные движения исследуют, последовательно производя сгибание и разгибание в суставах: локтевых, тазобедренных, голеностопных и т.д. У новорождённых и детей первых 3–4 мес жизни отмечают ограничение движений в суставах, обусловленное физиологическим гипертонусом. Ограничение пассивных движений у детей более старшего возраста указывает на повышение мышечного тонуса или поражение суставов.

Сила мышц. Силу мышц оценивают по степени усилия, необходимого для преодоления активного сопротивления той или иной мышечной группы. У детей раннего возраста пытаются отнять схваченную ими игрушку. Старших детей просят оказать сопротивление при разгибании согнутой руки (ноги). О состоянии мышечной силы косвенно можно судить по тому, как ребёнок выполняет приседания, подъём и спуск по лестнице, вставание с пола или кровати, одевание и раздевание и т.д. Мышечная сила отчётливо увеличивается с возрастом. Как правило, ведущая рука сильнее, и в целом мышечная сила у мальчиков больше, чем у девочек. Более объективно судить о мышечной силе можно по показаниям динамометра (ручного и станкового).

Лабораторные и инструментальные исследования

При заболеваниях мышечной системы исследуют биохимические показатели крови [активность креатинфосфокиназы, мышечной фракции лактатдегидрогеназы (ЛДГ), трансаминаз, концентрацию аминокислот и креатина в крови и моче, содержание миоглобина в крови и моче], определяют аутоан-

титела. Для уточнения диагноза проводят генетические и морфологические исследования биоптата мышц.

Среди инструментальных методов для выяснения причины снижения мышечной силы в клинической практике наиболее часто применяют электромиографию (ЭМГ) — метод регистрации биоэлектрической активности мышц, позволяющий, например, дифференцировать первичную патологию мышц от их поражений при заболеваниях нервной системы. Мышечную возбудимость оценивают с помощью хронаксиметрии, мышечную работоспособность — эргографом и эргометром.

Семиотика поражений мышечной системы

ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ МЫШЦ

Гипотрофия и атрофия мышц

Мышечная гипотрофия или атрофия может быть врождённой и приобретённой, первичной и вторичной.

- Гипотрофия мышц возникает иногда у здоровых детей, ведущих малоподвижный образ жизни, при ограничении подвижности в послеоперационном периоде или тяжёлой соматической патологии.
- Атрофия мышц сопутствует вялым параличам, в частности, возникающим при паралитической форме полиомиелита. Мышечная атрофия развивается постепенно при наследственных дегенеративных заболеваниях мышечной системы, хронически протекающих инфекциях, нарушениях метаболических процессов, расстройствах трофических функций нервной системы, длительном применении глюкокортикоидов и др. Локальная мышечная атрофия может сформироваться при длительной обездвиженности, связанной с заболеваниями суставов, повреждениями сухожилий, нервов или самих мышц.

Нарушение тонуса мышц

- Мышечная гипотония у новорождённых может быть следствием поражения ЦНС, гипербилирубинемии, недоношенности, некоторых врождённых заболеваний. У детей раннего возраста снижение мышечного тонуса возникает при рахите, гипотрофии (II и III степени), в более старшем возрасте — при ревматической хореи, поражениях мозжечка и др. Мышечный тонус снижается при гипокалиемии. Причинами последней могут быть рвота, диарея, длительный приём диуретиков, лечение сердечными гликозидами, а также поражение желёз внутренней секреции (гипофиза, щитовидной железы, надпочечников).
- Мышечная гипертония возникает при поражении пирамидных путей (например, болезнь Литтла, травмы головного и спинного мозга, энцефалиты), некоторых инфекционных заболеваниях (например, столбняк), миотонии Томсена и др.

Миалгии

Миалгии могут быть обусловлены спазмом, сдавлением, воспалением или ишемией мышц.

- Выраженные боли в мышцах конечностей нередко появляются при таких инфекционных заболеваниях, как лептоспироз, бруцеллёз, туляремия, возвратный тиф.
- Боли в покое и болезненность мышц свойственны заболеваниям, протекающим с некрозом мышц и миоглобинурией.
- Боли во время или после физической нагрузки наблюдают при наследственных метаболических миопатиях или ишемии (например, при склеродермии).
- Болезненность мышц в сочетании с их уплотнением свидетельствует об их воспалительном поражении (миозите, дерматомиозите, трихинеллёзе).
- Очаги каменистой плотности в толще мышц образуются при отложении солей кальция (оссификации), возникающем при гиперпаратиреозе, токсоплазмозе, дерматомиозите и оссифицирующем миозите.

Мышечные контрактуры

Мышечные контрактуры часто возникают при заболеваниях суставов и затрагивают прилегающие к суставу мышцы, чаще всего сгибатели.

Снижение мышечной силы

- Мышечная слабость в проксимальных отделах конечностей более характерна для миопатий, в дистальных — для полиневропатий, а также миотонической дистрофии, дистальной мышечной дистрофии.
- Нарастание слабости после нагрузки может свидетельствовать о расстройстве нервно-мышечной передачи или метаболической миопатии (при нарушении утилизации глюкозы или липидного обмена).
- Среди эндокринных заболеваний мышечную слабость чаще всего вызывают гипокортицизм, тиреотоксикоз, гипотиреоз, гиперпаратиреоз, акромегалия.
- Общее снижение мышечной силы возникает при тяжёлых истощающих заболеваниях, хронических заболеваниях лёгких, сердечной, печёночной и хронической почечной недостаточности (ХПН).

ОСНОВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ ПОРАЖЕНИЕМ МЫШЦ

Миопатии

Миопатии — обобщённое название гетерогенной группы заболеваний мышечной системы (главным образом скелетной мускулатуры), обусловленных нарушением сократительной способности мышечных волокон и проявляющихся мышечной слабостью, уменьшением объёма активных движений, снижением тонуса, атрофией, иногда псевдогипертрофией. Миопатии могут быть как первичными (мышечные дистрофии), так и вторичными (воспалительные, токсические, метаболические и т.д.).

- Мышечные дистрофии — наследственные миопатии, проявляющиеся прогрессирующей мышечной слабостью, вызванной деструкцией мышечных волокон. Обновление мышечной ткани при этом сильно нарушено. При болезни Дюшенна и сходных заболеваниях нарушается синтез дистрофина, что приводит к нарушению связей цитоскелета с межклеточным матриксом. Мышечные волокна теряют структурную целостность и погибают, при этом мышечная ткань замещается жировой.

- К группе воспалительных миопатий относят следующие заболевания.
 - Заболевания инфекционной этиологии: бактериальные (стрептококковый некротический миозит, газовая гангрена), вирусные (грипп, краснуха, энтеровирусная инфекция, ВИЧ-инфекция), паразитарные (токсоплазмоз, цистицеркоз, трихинеллёз), спирохетозные (болезнь Лайма).
 - Идиопатические аутоиммунные заболевания (дермато- и полимиозит, СКВ, ювенильный полиартериит и др.).
- Лекарственные миопатии могут возникать при приёме различных лекарственных препаратов: циметидина, пенициллина, прокаинамида (новокаинамида), хлорохина, колхицина, циклоспорина, глюкокортикоидов, пропранолола и др.

Миотония

Миотония — состояние, при котором после сокращения мышц возникает тоническая ригидность продолжительностью в несколько секунд. Миотония характерна для миотонической дистрофии, врождённой миотонии (болезни Томсена), а также врождённой парамииотонии, при которой ригидность мышц провоцируется охлаждением.

Миастения

Миастения — заболевание, характеризующееся нарастающей мышечной слабостью и патологической утомляемостью скелетных мышц, обусловленной нарушением нервно-мышечной передачи. В основе миастении чаще всего лежит иммунное поражение (образование АТ к ацетилхолиновым рецепторам постсинаптической мембраны нервно-мышечного синапса). Миастения может возникнуть у детей любого возраста и проявляется птозом, двоением в глазах, бульбарными симптомами, нарастающей слабостью мышц.

- Неонатальная миастения развивается у ребёнка грудного возраста в течение не более 2 мес после рождения вследствие пассивного переноса АТ трансплацентарно от беременной, страдающей миастенией, плоду.
- Врождённая миастения — заболевание, проявляющееся птозом, наружной офтальмоплегией, повышенной утомляемостью. Оно обусловлено генетическим дефектом нервно-мышечных синапсов с развитием устойчивости к ингибиторам холинэстеразы. Заболевание может проявиться внутриутробно, в период новорождённости или в течение первых лет жизни.

Параличи и парезы

Параличами (парезами) называют состояния с утратой (снижением) способности мышц произвольно сокращаться вследствие поражения нервной системы. Различают центральные и периферические параличи (парезы).

- При периферических параличах мышцы становятся дряблыми, вялыми, а пассивные движения в суставах избыточными.
- Центральные параличи обычно сопровождаются спастическим гипертономусом. Мышцы становятся уплотнёнными, напряжёнными, отчётливо контурируются, пассивные движения затруднены и ограничены.

Врождённые аномалии мышц

- Наиболее распространённая врождённая аномалия мышц — недоразвитие грудино-ключично-сосцевидной мышцы, приводящее к кривошее.
- Часто возникают аномалии строения диафрагмы с образованием грыж.
- Недоразвитие или отсутствие большой грудной или дельтовидной мышцы приводит к развитию деформаций плечевого пояса.

ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ

Дыхательная система состоит из воздухоносных путей и респираторного отдела. Важнейшая функция дыхательной системы — функция внешнего дыхания. Носовые ходы, носоглотка, гортань, трахея, бронхи и бронхиолы обеспечивают поступление воздуха к респираторному отделу лёгких. В альвеолах происходит обмен газов, а кровеносная система доставляет кислород к клеткам, где и происходит тканевое дыхание.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ ДЫХАНИЯ

Полость носа и околоносовые пазухи

Структуры носа согревают воздух и очищают его от посторонних частиц. Слизистая оболочка носовых ходов и других отделов воздухоносных путей участвует также в защитных реакциях за счёт присутствия в ней секреторного IgA.

У детей раннего возраста носовые ходы узкие, раковины относительно толстые, нижний носовой ход формируется к 4 годам. Слизистая оболочка нежная, богато васкуляризирована, поэтому даже незначительный её отёк при развитии ринита затрудняет дыхание через нос, что создаёт трудности при кормлении. Недоразвитость кавернозной (пещеристой) ткани в подслизистой оболочке обуславливает редкость носовых кровотечений у маленьких детей. Пещеристая ткань развивается к 8—9 годам. В этом возрасте у детей легко возникают носовые кровотечения вследствие нежности слизистой оболочки, её ранимости и обильности её кровоснабжения.

Околоносовые пазухи к рождению развиты недостаточно. Сформированы верхнечелюстные (гайморовы), этмоидальная (решётчатая) и клиновидная пазухи, но они имеют очень малые размеры. Лобная пазуха отсутствует. Эти особенности определяют редкость синуситов у детей раннего возраста. Полное формирование пазух происходит к 15 годам.

Глотка и гортань

Глотка у новорождённого сравнительно узкая. Лимфоидное кольцо развито слабо. После года нёбные миндалины выходят за пределы дужек, но крипты в них развиты слабо, поэтому ангиной дети раннего возраста болеют редко. Значительно чаще у детей выявляют разрастание носоглоточной лимфоидной ткани (аденоиды), что затрудняет нормальное носовое дыхание ребёнка. Длительно существующие аденоиды приводят к формированию характерного «аденоидного лица»: постоянно открытый рот, отсутствие носового дыхания, некоторая одутловатость лица.

Гортань у детей имеет воронкообразную форму, относительно узкая, её хрящи нежные и податливые. Голосовые связки короче, чем у взрослых, что определяет характер голоса. До 3 лет форма гортани одинакова у мальчиков и девочек. Затем у мальчиков угол соединения пластинок щитовидного хряща становится острее, чем у девочек. Со временем голосовые связки значительно удлиняются (особенно к 10–12 годам). Узкий просвет, богатая васкуляризация и склонность слизистой оболочки к отёку обуславливают склонность маленьких детей к стенозирующим ларингитам.

Грудная клетка

Грудная клетка новорождённого имеет более округлую форму, чем у детей старшего возраста: сагиттальный размер почти равен поперечному. С возрастом переднезадний размер постепенно уменьшается. Внутренняя поверхность грудной клетки покрыта париетальной плеврой, прилегающей к рёбрам, диафрагме и переходящей на средостение. Каждое лёгкое заключено в отдельный висцеральный плевральный мешок. Плевральная полость содержит небольшое количество жидкости, облегчающей движения лёгких при вдохе и выдохе. При патологических состояниях плевральная полость может содержать газ (пневмоторакс) или жидкость (плевральный выпот), кровь (гемоторакс) или гной (пиоторакс, эмпиема). Воспаление плевры вызывает болезненность во время дыхания.

У маленьких детей, в отличие от взрослых, рёбра соединены с позвоночником более горизонтально (почти под прямым углом). Эпигастральный угол тупой. Эти особенности в сочетании со слабостью дыхательной мускулатуры объясняют малую экскурсию грудной клетки и поверхностный характер дыхания. Особенности анатомического строения грудной клетки обуславливают преимущественно диафрагмальный характер дыхания у новорождённых и детей первых месяцев жизни. У новорождённых диафрагма сокращается медленнее и слабее, чем у детей более старшего возраста.

С ростом ребёнка поперечное сечение грудной клетки принимает овальную форму. Увеличивается её фронтальный размер, сагиттальный относительно уменьшается. Увеличивается кривизна рёбер. Эпигастральный угол становится более острым. Развиваются эластические структуры лёгочной ткани, повышается эффективность вентиляции.

Трахея и бронхи

Трахея новорождённого имеет воронкообразную форму. Её каркас состоит из 14–16 хрящевых полуколец, соединённых сзади фиброзной перепонкой (вместо эластической замыкающей пластины у взрослых). Диаметр трахеи меняется в течение дыхательного цикла, а также во время кашля. Мягкость хрящей гортани, слабое развитие эластической ткани и большая подвижность могут приводить к её щелевидному спадению и возникновению шумного хрипящего дыхания (стридор).

Бронхиальное дерево к рождению сформировано. Основу бронхов составляют хрящевые полукольца, соединённые фиброзной перепонкой. Трахея разделяется на правый и левый главные бронхи. Правый главный бронх составляет

меньший угол с трахеей, чем левый, поэтому при аспирации инородное тело чаще попадает в правый бронх.

Слизистая оболочка бронхов и бронхиол нежная, богата кровеносными сосудами, покрыта тонким слоем слизи, выстлана цилиндрическим мерцательным многорядным эпителием, обеспечивающим эвакуацию слизи.

У новорождённых дыхательные пути содержат очень мало гладкой мускулатуры, но у детей 4–5 мес мышечная ткань уже достаточно развита. Из-за недоразвитости мышечной и эластической тканей у детей раннего возраста явления спазма бронхов менее выражены; бронхиальная обструкция связана в основном с отёком слизистой оболочки и продукцией вязкого секрета.

Лёгкие

Лёгкие у детей, как и у взрослых, имеют сегментарное строение, однако ацинусы недостаточно развиты. К рождению лёгкие содержат около 60 млн первичных альвеол, их количество интенсивно увеличивается в первые 2 года жизни. Затем скорость роста замедляется, и к 8–12 годам количество альвеол достигает приблизительно 375 млн, что соответствует количеству альвеол у взрослых.

Лёгкие у детей раннего возраста богаты соединительной тканью, имеют обильное кровоснабжение, эластическая ткань развита слабо. В силу этого лёгкие маленького ребёнка менее воздушны и более полнокровны, чем у взрослого. Эти факторы предрасполагают к обструкции и развитию ателектазов. Лёгкость развития ателектазов обусловлена также небольшим количеством сурфактанта или малым содержанием в нём лецитина, что характерно для незрелых лёгких. Недостаток сурфактанта — одна из причин нерасправления лёгких у недоношенных детей.

Правое лёгкое имеет 3 доли (верхнюю, среднюю и нижнюю), левое — 2 (верхнюю и нижнюю). Средней доле правого лёгкого соответствует язычковая доля левого лёгкого. Границы между долями лёгких (табл. 2-4) проходят следующим образом:

- спереди слева расположена верхняя, справа — верхняя и средняя доли (граница между ними проходит по IV ребру);
- сбоку справа определяются 3 доли, слева — 2 доли;
- сзади с обеих сторон расположены верхняя и нижняя доли; граница между ними проходит по линии, проведённой по *spina scapulae*, до её пересечения с позвоночником.

Таблица 2-4. Границы долей лёгкого

Границы долей лёгкого	
Спереди	Сзади
Правое лёгкое: • над IV ребром — верхняя доля; • под IV ребром — средняя доля. Левое лёгкое: верхняя доля	Правое и левое лёгкие: • над <i>spina scapulae</i> — верхняя доля; • под <i>spina scapulae</i> — нижняя доля

В правом лёгком различают 10 сегментов, в левом — 9 (рис. 2-11).

- Правое лёгкое: верхушечный сегмент (верхняя доля, I), задний сегмент (II), передний сегмент (III), латеральный сегмент (IV), медиальный сегмент (V), верхушечный сегмент (нижняя доля, VI), медиальный базальный сегмент (VII), передний базальный сегмент (VIII), латеральный базальный сегмент (IX), задний базальный сегмент (X).
- Левое лёгкое: верхушечно-задний сегмент (I+II), передний сегмент (III), верхний язычковый сегмент (IV), нижний язычковый сегмент (V), верхушечный сегмент (нижняя доля, VI), медиальный базальный сегмент (VII), передний базальный сегмент (VIII), латеральный базальный сегмент (IX), задний базальный сегмент (X).

Средостение

Средостение у детей относительно больше, чем у взрослых. В своей верхней части оно включает трахею, крупные бронхи, артерии, вены, нервы (*n. vagus, truncus sympathicus, n. laryngeus recurrens* и др.), вилочковую железу и лимфатические узлы. В его нижней части находится сердце.

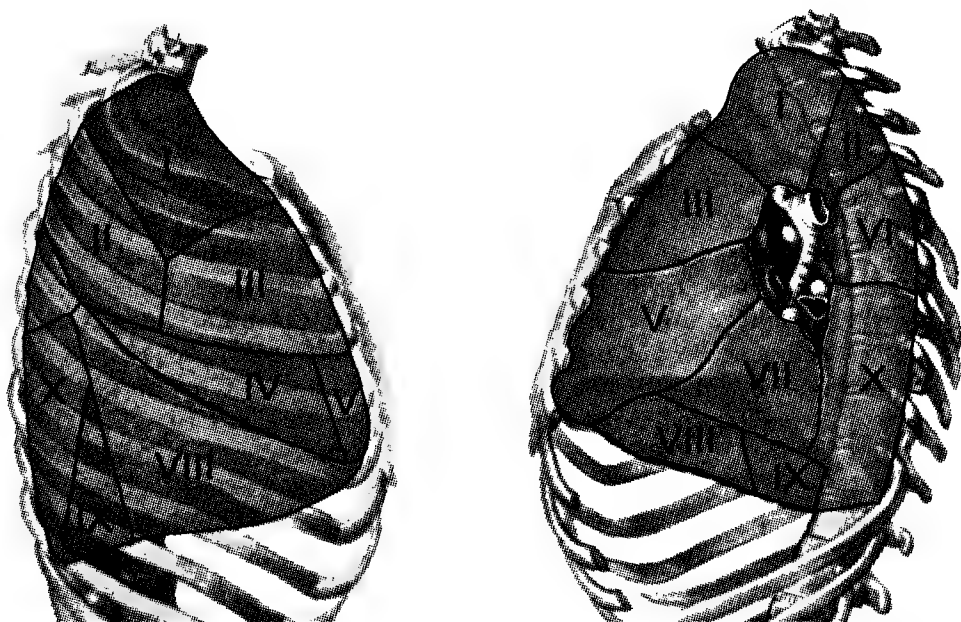
Корень лёгкого — составная часть средостения, состоит из крупных бронхов, кровеносных и лимфатических сосудов и лимфатических узлов (околотрахеальных, трахеобронхиальных, бронхолёгочных и др.). По сравнению со взрослыми у детей лимфатические узлы лёгких (как и лимфатические узлы других областей) отличаются относительной шириной синусов, богатой васкуляризацией, слабым развитием капсулы и большим количеством крупных клеточных элементов. Все эти особенности благоприятствуют развитию в них воспалительных процессов. Лимфатическая система лёгких у детей раннего возраста развита очень хорошо.

Функциональные особенности системы дыхания

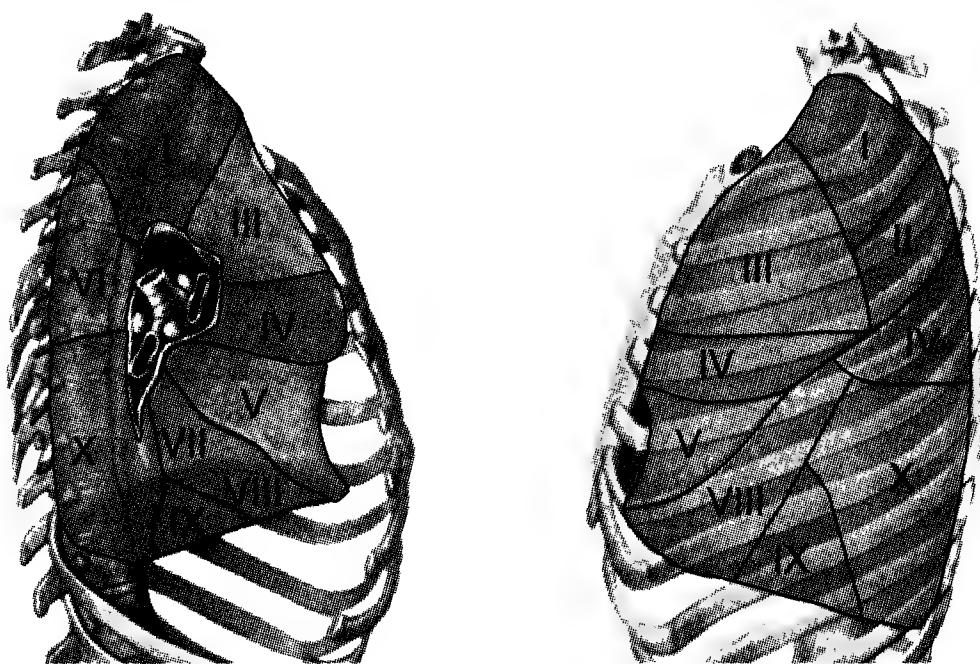
Запасы кислорода в организме очень ограничены, их хватает на 5–6 мин. Для обеспечения организма кислородом необходимо дыхание. Под внешним дыханием подразумевают обмен газов между атмосферным воздухом и кровью капилляров межальвеолярных перегородок. Он осуществляется посредством простой диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану вследствие разницы давления кислорода во вдыхаемом (атмосферном) воздухе и венозной крови, притекающей по лёгочной артерии в лёгкие из правого желудочка.

Эффективность функции внешнего дыхания зависит от трёх процессов: вентиляции альвеолярного пространства, интенсивности капиллярного кровотока (перфузии) и диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану.

В обеспечении адекватной вентиляции участвуют нервная, скелетно-мышечная и лёгочная системы. Нарушение функций этих систем увеличивает нагрузку на органы дыхания и снижает эффективность их функционирования. Хотя вентиляцию считают произвольным процессом, человек может контролировать частоту и глубину дыхания. Произвольное дыхание возможно благодаря автоматизму дыхательного центра, расположенного в продолговатом мозге. Деятельность дыхательного центра зависит прежде всего от парциального давления кислорода (p_aO_2) и углекислого газа (p_aCO_2) в крови, причём ведущее значение имеет последнее.



а



б

Рис. 2-11. Схема сегментарного строения лёгких: а — правое лёгкое, б — левое лёгкое. Цифры соответствуют номерам сегментов. (Из: Сергиенко В.И., Петросян Э.А., Фраучи И.В. Топографическая анатомия и оперативная хирургия. М., 2001.)

В лёгкие поступает кровь из обоих кругов кровообращения. По малому кругу из правого желудочка через лёгочную артерию и сосуды, постепенно уменьшающиеся в диаметре, венозная кровь поступает в межальвеолярные капилляры. Здесь происходит диффузия кислорода и углекислого газа. Кровь отделена от альвеолярного воздуха слоем эндотелиальных клеток, двумя базальными мембранами, плоским альвеолярным эпителием и слоем сурфактанта. Затем через постепенно увеличивающиеся в диаметре сосуды кровь поступает в лёгочные вены и попадает в левое предсердие. Из большого круга кровообращения артериальная кровь через бронхиальные артерии поступает для питания лёгочной ткани.

Диффузия происходит вследствие разности парциального давления кислорода и углекислого газа в альвеолярном воздухе и крови. Кислород путём диффузии из альвеол попадает в лёгочные капилляры и транспортируется по всему телу, растворяясь в плазме (около 3%) или соединяясь с Hb (97%). Транспортная способность крови в значительной степени зависит от концентрации Hb (каждый грамм Hb может присоединить 1,34 мл кислорода). Элиминация углекислого газа с кровотоком происходит несколькими путями: в виде бикарбоната и ионов водорода или в комбинации с некоторыми плазматическими белками и Hb. У новорождённых в течение первых дней жизни концентрация Hb выше, чем у взрослых, поэтому способность крови связывать кислород у них больше. Это позволяет новорождённому пережить критический период становления лёгочного дыхания. Большое значение имеет и высокое содержание у новорождённого HbF, обладающего более значительным сродством к кислороду, чем дефинитивные Hb взрослого (HbA, HbA₂). После установления лёгочного дыхания концентрация HbF в крови ребёнка быстро уменьшается. Однако при гипоксии или анемии происходит компенсаторное увеличение концентрации HbF.

Дыхание (внутреннее и внешнее) играет роль в поддержании КЩС организма. Из лёгких кислород транспортируется к тканям, а от тканей к лёгким транспортируется углекислый газ, образующийся при клеточном метаболизме. Углекислый газ растворяется в крови, образуя бикарбонат и небольшое количество угольной кислоты. В лёгких бикарбонат превращается в углекислый газ и воду, выделяемые с дыханием. Дыхательный центр, расположенный в продолговатом мозге, контролирует содержание кислорода и углекислого газа в крови. При смещении равновесия (например, при гиперкапнии) под влиянием дыхательного центра изменяются частота и глубина дыхания, что приводит к восстановлению нормальных параметров p_aO_2 и p_aCO_2 .

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ СИСТЕМЫ ДЫХАНИЯ

Методика обследования органов дыхания включает сбор анамнеза, осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию, лабораторные и инструментальные исследования.

Расспрос

Сбор анамнеза включает выявление жалоб больного, времени их возникновения и связи с какими-либо внешними факторами. Наиболее часто при

патологии органов дыхания больной ребёнок (или его родители) жалуются на следующие явления.

- Затруднение носового дыхания; у грудных детей в этом случае возникают трудности при кормлении.
- Выделения из носа (серозные, слизистые, слизисто-гнойные, сукровичные, кровянистые).
- Кашель (сухой или влажный). При опросе необходимо выяснить время возникновения или усиления кашля и наличие его связи с какими-либо провоцирующими факторами. Кашель может сопровождаться рвотой.
 - Сухой кашель может быть «лающим» или приступообразным.
 - Влажный кашель бывает продуктивным (с отделением мокроты) и непродуктивным (следует учитывать, что дети часто заглатывают мокроту). При отхождении мокроты обращают внимание на её характер (слизистая, слизисто-гнойная, гнойная) и количество.
- Боли в грудной клетке (отмечают, связана ли боль с дыханием).

При расспросе выясняют, какими заболеваниями органов дыхания ребёнок болел ранее, был ли контакт с больными острыми инфекционными заболеваниями, отдельно задают вопрос о контакте с больными туберкулёзом. Важен также аллергологический и семейный анамнез обследуемого ребёнка.

Общий осмотр

Обследование начинают с общего осмотра, оценки состояния сознания и двигательной активности ребёнка. Далее обращают внимание на положение больного, цвет его кожных покровов и слизистых оболочек (например, отмечают бледность или цианоз).

- При осмотре лица ребёнка обращают внимание на сохранность носового дыхания, прикус, наличие или отсутствие пастозности, выделений из носа или рта. Обязателен тщательный осмотр полости носа. Если вход в нос заложен выделениями или корками, необходимо удалить их ватным тампоном. Осмотр полости носа следует проводить осторожно, так как у детей легко возникают носовые кровотечения вследствие нежности и обильного кровоснабжения слизистой оболочки.
- Особенности голоса, крика и плача ребёнка помогают судить о состоянии верхних дыхательных путей. Обычно сразу после рождения здоровый ребёнок делает первый глубокий вдох, расправляющий лёгкие, и громко кричит. Громкий энергичный крик у грудных и более старших детей позволяет исключить поражения плевры, плевропневмонию и перитонит, так как эти заболевания сопровождаются болями при глубоком вдохе.

Осмотр зева

Зев осматривают в конце обследования, так как вызываемые при этом беспокойство и крик ребёнка могут помешать обследованию. При осмотре полости рта обращают внимание на состояние зева, миндалин и задней стенки глотки.

- У детей первого года жизни миндалины обычно не выходят за передние дужки.

- У детей дошкольного возраста нередко наблюдают гиперплазию лимфоидной ткани, миндалины выходят за передние дужки. Они обычно бывают плотными и по цвету не отличаются от слизистой оболочки зева.

Если при сборе анамнеза выявлены жалобы на кашель, во время осмотра зева можно вызвать кашель раздражением зева шпателем.

Осмотр грудной клетки

При осмотре грудной клетки обращают внимание на её форму и участие вспомогательной мускулатуры в дыхании.

- Оценивают синхронность движений обеих половин грудной клетки и лопаток (особенно их углов) при дыхании. При плевритах, ателектазах лёгкого и хронической пневмонии с односторонней локализацией патологического процесса можно заметить, что одна из половин грудной клетки (на стороне поражения) при дыхании отстаёт.
- Необходимо также оценить ритм дыхания. У здорового доношенного новорождённого возможны неустойчивость ритма и короткие (до 5 с) остановки дыхания (апноэ). В возрасте до 2 лет (особенно в течение первых месяцев жизни) ритм дыхания может быть неправильным, особенно во время сна.
- Обращают внимание на тип дыхания. Для детей раннего возраста характерен брюшной тип дыхания. У мальчиков в дальнейшем тип дыхания не меняется, а у девочек с 5–6-летнего возраста появляется грудной тип дыхания.
- ЧДД (табл. 2-5) удобнее подсчитывать за 1 мин во время сна ребёнка. При обследовании новорождённых и маленьких детей можно воспользоваться стетоскопом (раструб держат около носа ребёнка). Чем младше ребёнок, тем выше ЧДД. У новорождённого поверхностный характер дыхания компенсируется его высокой частотой.

Таблица 2-5. Возрастные нормы частоты дыхательных движений

Возраст	ЧДД, в минуту
Новорождённый	40–60
1 год	30–35
5–6 лет	20–25
10 лет	18–20
Взрослый	16–18

- Соотношение ЧДД и ЧСС у здоровых детей на первом году жизни составляет 3–3,5, т.е. на одно дыхательное движение приходится 3–3,5 сердечных сокращения, у детей старше года — 4 сердечных сокращения.

Пальпация

Для пальпации грудной клетки обе ладони симметрично прикладывают к исследуемым участкам. Сдавливая грудную клетку спереди

и назад и с боков, определяют её резистентность. Чем меньше возраст ребёнка, тем более податлива грудная клетка. При повышенном сопротивлении грудной клетки говорят о ригидности.

Голосовое дрожание — резонансная вибрация грудной стенки пациента при произнесении им звуков (предпочтительно низкочастотных), ощущаемая

рукой при пальпации. Для оценки голосового дрожания ладони также располагают симметрично. Затем ребёнку предлагают произнести слова, вызывающие максимальную вибрацию голосовых связок и резонирующих структур (например, «тридцать три», «сорок четыре» и т.д.). У детей раннего возраста голосовое дрожание можно исследовать во время крика или плача.

Перкуссия

При перкуссии лёгких важно, чтобы положение ребёнка было правильным, обеспечивающим симметричность расположения обеих половин грудной клетки. При неправильном положении перкуторный звук на симметричных участках будет неодинаковым, что может дать повод к ошибочной оценке полученных данных. При перкуссии спины целесообразно предложить ребёнку скрестить руки на груди и одновременно слегка нагнуться вперёд; при перкуссии передней поверхности грудной клетки ребёнок опускает руки вдоль туловища. Переднюю поверхность грудной клетки у детей раннего возраста удобнее перкутировать, когда ребёнок лежит на спине. Для перкуссии спины ребёнка сажают, причём маленьких детей кто-нибудь должен поддерживать. Если ребёнок ещё не умеет держать голову, его можно перкутировать, положив животом на горизонтальную поверхность или свою левую руку.

Различают непосредственную и опосредованную перкуссию.

- Непосредственная перкуссия — перкуссия с выстукиванием согнутым пальцем (чаще средним или указательным) непосредственно по поверхности тела пациента. Непосредственную перкуссию чаще применяют при обследовании детей раннего возраста.
- Опосредованная перкуссия — перкуссия пальцем по пальцу другой руки (обычно по фаланге среднего пальца левой кисти), плотно приложенному ладонной поверхностью к исследуемому участку поверхности тела пациента. Традиционно перкуSSIONные удары наносят средним пальцем правой руки.
 - Перкуссию у детей раннего возраста следует проводить слабыми ударами, так как вследствие эластичности грудной клетки и её малых размеров перкуторные сотрясения слишком легко передаются на отдалённые участки.
 - Так как межрёберные промежутки у детей узкие (по сравнению со взрослыми), палец-плессиметр следует располагать перпендикулярно рёбрам.

При перкуссии здоровых лёгких получается ясный лёгочный звук. На высоте вдоха этот звук становится ещё более ясным, на пике выдоха несколько укорачивается. На разных участках перкуторный звук неодинаков. Справа в нижних отделах из-за близости печени звук укорочен, слева вследствие близости желудка принимает тимпанический оттенок (так называемое пространство Траубе).

Границы лёгких. Определение высоты стояния верхушек лёгких начинают спереди. Палец-плессиметр помещают над ключицей, концевой фалангой касаясь наружного края грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Перкутируют по пальцу-плессиметру, передвигая его вверх до укорочения звука. В норме этот участок находится на 2—4 см выше середины ключицы. Границу

проводят по стороне пальца-плексиметра, обращённой к ясному звуку. Сзади перкуссию верхушек выполняют от *spina scapulae* по направлению к остистому отростку С_{VII}. При первом появлении укорочения перкуторного звука перкуссию прекращают. В норме высота стояния верхушек сзади определяется на уровне остистого отростка С_{VII}. Верхнюю границу лёгких у детей дошкольного возраста не удаётся определить, так как верхушки лёгких находятся за ключицами. Нижние границы лёгких представлены в таблице 2-6.

Таблица 2-6. Перкуторные границы нижних краёв лёгких

Перкуторные границы нижних краёв лёгких		
Линия тела	Справа	Слева
Среднеключичная	VI ребро	Образует выемку, соответствующую границам сердца, отходит от груди на высоте VI ребра и круто спускается книзу
Передняя подмышечная	VII ребро	VII ребро
Средняя подмышечная	VIII–IX ребро	VII–IX ребро
Задняя подмышечная	IX ребро	IX ребро
Лопаточная	X ребро	X ребро
Паравертебральная	На уровне остистого отростка Т _{XI}	

Подвижность нижнего края лёгких. Сначала перкуторно находят нижнюю границу лёгкого по средней или задней подмышечной линии. Затем, попросив ребёнка глубоко вдохнуть и задержать дыхание, определяют стояние нижнего края лёгкого (отметку проводят по стороне пальца, обращённой к ясному перкуторному звуку). Таким же образом определяют нижнюю границу лёгких в состоянии выдоха, для чего просят пациента выдохнуть и задержать дыхание.

Аускультация

При аускультации положение ребёнка такое же, как и при перкуссии. Выслушивают симметричные участки обоих лёгких. В норме у детей до 3–6 мес выслушивают ослабленное везикулярное дыхание, с 6 мес до 5–7 лет — пуэрильное (дыхательный шум более громкий и продолжительный в течение обеих фаз дыхания).

Особенности строения органов дыхания у детей, обуславливающие наличие пуэрильного дыхания, перечислены ниже.

- Короткое расстояние от голосовой щели до места аускультации из-за малых размеров грудной клетки, что приводит к частичному выслушиванию дыхательных шумов гортани.
- Узкий просвет бронхов.
- Большая эластичность и малая толщина стенки грудной клетки, увеличивающие её вибрацию.

- Значительное развитие интерстициальной ткани, уменьшающей воздушность ткани лёгких.

После 7 лет дыхание у детей постепенно приобретает характер везикулярного.

Бронхофония — проведение звуковой волны с бронхов на грудную клетку, определяемое при помощи аускультации. Пациент шёпотом произносит слова, содержащие звуки «ш» и «ч» (например, «чашка чая»). Бронхофонию обязательно исследуют над симметричными участками лёгких.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ И ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Рентгенологические и радиологические методы

Для исследования органов дыхания у детей чаще всего применяют рентгенографию органов грудной клетки, КТ (обычно используют для детального исследования корней лёгких), рентгенографию околоносовых пазух, бронхографию, лёгочную ангиографию и/или аортографию (оценивают состояние лёгочного кровообращения), радиоизотопное сканирование лёгких.

Эндоскопические методы

Для исследования голосовой щели проводят ларингоскопию. Детям раннего возраста проводят прямую ларингоскопию под наркозом. У детей старшего возраста используют непрямую ларингоскопию (с помощью зеркала).

Бронхоскопию у маленьких детей проводят с помощью жёсткого бронхоскопа под наркозом. Старшим детям возможно проведение фибробронхоскопии под местной анестезией слизистой оболочки носоглотки.

Микробиологические методы

Исследуют мазки из зева и полости носа, бронхиальный секрет. При необходимости проводят бактериоскопическое и бактериологическое исследования плевральной жидкости.

Аллергологические методы

Применяют кожные (аппликационные, скарификационные), внутрикожные и провокационные пробы с аллергенами. Определяют общее содержание IgE и наличие специфических IgE и IgG к различным Ag.

Исследование функций внешнего дыхания

С помощью спирографии определяют жизненную ёмкость лёгких (ЖЁЛ), общую ёмкость лёгких, резервный объём вдоха, резервный объём выдоха, функциональную остаточную ёмкость, остаточный объём, скорости потока воздуха на выдохе или вдохе (ФЖЁЛ, ОФV₁, МСВ 25, 50, 75% от ЖЁЛ).

Определение газового состава крови

Определяют p_aO_2 и p_aCO_2 , а также pH капиллярной крови. При необходимости длительного непрерывного наблюдения за газовым составом крови проводят чрескожное определение насыщения крови кислородом (S_aO_2) в динамике.

СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ

Вынужденное положение характерно для приступа бронхиальной астмы. Ребёнок сидит, опираясь руками о край кровати, с приподнятыми плечами. Возбуждение и двигательное беспокойство появляются при стенозирующем ларинготрахеите и приступе бронхиальной астмы.

Цианоз. По степени выраженности цианоза, его локализации, постоянству или нарастанию при крике или плаче ребёнка можно судить о степени дыхательной недостаточности (чем меньше p_aO_2 , тем больше выражен и распространён цианоз).

- Обычно при поражении лёгких цианоз усиливается во время плача, так как задержка дыхания приводит к выраженному снижению p_aO_2 .
- Острые расстройства дыхания (стенозирующий ларинготрахеит, инородное тело в бронхе, очень быстро прогрессирующее воспаление лёгких, экссудативный плеврит и т.п.) обычно вызывают общий цианоз.
- Акроцианоз более характерен для хронических заболеваний.

Деформация пальцев рук в виде «барабанных палочек» (утолщение концевых фаланг) указывает на застойные явления в малом круге кровообращения, хроническую гипоксию. Этот симптом характерен для детей, страдающих хроническими заболеваниями лёгких.

Расширение поверхностной капиллярной сети на коже спины и груди (симптом Франка) может указывать на увеличение трахеобронхиальных лимфатических узлов. Выраженная сосудистая сеть на коже груди иногда бывает симптомом гипертензии в системе лёгочной артерии.

Осмотр лица больного нередко позволяет получить важную диагностическую информацию.

- Бледность и одутловатость лица, приоткрытый рот, неправильный прикус нередко бывает у детей дошкольного и школьного возрастов при аденоидах.
- Бледное и пастозное лицо, в том числе и веки (вследствие нарушения оттока лимфы), цианоз губ, набухшие кожные вены, кровоизлияния в конъюнктиву и подкожную клетчатку — нередкие признаки частого или длительного кашля (при коклюше, хронических неспецифических заболеваниях лёгких).
- Пенистые выделения в углах рта бывают у маленьких детей (до 2–3-месячного возраста) при бронхолите и пневмонии вследствие проникновения воспалительного экссудата из нижних дыхательных путей в полость рта.
- Особое внимание необходимо уделить осмотру носа и носовой полости.
 - Раздувание крыльев носа (у маленьких детей служит эквивалентом участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания) свидетельствует о дыхательной недостаточности.
 - Прозрачные слизистые выделения из носа обычно выявляют при остром катаральном воспалении слизистой оболочки дыхательных путей (например, остром рините или гриппе) и аллергическом рините.
 - Слизисто-гнойные выделения с примесью крови (сукровичные выделения) характерны для дифтерии и сифилиса.

- Присутствие плёнки грязно-серого цвета на носовой перегородке позволяет поставить диагноз дифтерии носа до бактериологического исследования.
- Кровянистые выделения из одного носового хода возникают при попадании инородного тела (косточки, зерна, пуговицы и т.д.).
- Дыхание через рот, особенно по ночам, отмечают при аденоидах; для них также характерен храп ребёнка во время сна.

Особенности крика и изменения голоса ребёнка наблюдают при многих заболеваниях.

- Крик и болезненный плач — нередкие признаки отита. Боль (следовательно и плач) усиливается при давлении на козелок, глотании и сосании.
- Монотонный крик, прерываемый иногда отдельными более резкими вскрикиваниями, возникает у детей при увеличении внутричерепного давления (например, при менингите, энцефалите).
- Слабый, писклявый крик новорождённого или отсутствие крика заставляет подумать об общей слабости ребёнка (на фоне заболеваний) или тяжёлой родовой травме.
- Сиплый голос или афония (его отсутствие) могут быть проявлением патологии слизистой оболочки гортани и поражения голосовых связок.
- Носовой оттенок (гнусавость) голоса бывает при хроническом рините, аденоидах, заглоточном абсцессе, парезе нёбной занавески (например, при дифтерии).

Кашель, часто сопровождающий заболевания органов дыхания, может иметь множество оттенков.

- Грубый лающий кашель бывает при катаральном воспалении слизистой оболочки гортани (при истинном и ложном крупе).
- Мучительный сухой кашель, усиливающийся при разговоре и крике ребёнка, наблюдают в начальных стадиях бронхита, а также при трахеитах.
- При разрешении бронхита кашель становится влажным, начинает отделяться мокрота.
- При поражении плевры и плевропневмонии возникает болезненный короткий кашель, усиливающийся при глубоком вдохе.
- При значительном увеличении бронхиальных лимфатических узлов кашель приобретает битональный характер. Битональный кашель — спастический кашель, имеющий грубый основной тон и музыкальный высокий второй тон. Он возникает от раздражения кашлевой зоны бифуркации трахеи увеличенными лимфатическими узлами или опухолями средостения и сопровождается туберкулёзным бронхаденитом, лимфогранулематозом, лимфосаркомой, лейкозом, опухолями средостения (тимомой, саркомой и др.).
- Мучительный сухой кашель возникает при фарингитах и назофарингитах. Косвенный признак наличия приступов спастического кашля у ребёнка — язвочка на подъязычной связке (уздечке языка), возникающая от ранения её резцами во время кашля.

Воспаление миндалин (катаральную, фолликулярную или лакунарную ангину, см. главу 23 «Ангины») выявляют при осмотре зева.

- Катаральная ангина проявляется гиперемией зева, отёчностью дужек, набуханием и разрыхлением миндалин. Обычно катаральная ангина сопутствует ОРВИ.
- При фолликулярной ангине на фоне яркой гиперемии, разрыхлённости и увеличении миндалин на их поверхности видны точечные (или имеющие небольшие размеры) наложения, обычно белого или желтоватого цвета.
- При лакунарной ангине виден воспалительный выпот белого цвета в лакунах, гиперемия миндалин также яркая. Фолликулярная и лакунарная ангины обычно имеют бактериальную этиологию (например, стрептококковую или стафилококковую).
- При дифтерии зева на миндалинах обычно выявляют грязно-серый налёт при умеренно выраженной гиперемии. При попытке снятия налёта шпателем слизистая оболочка кровоточит, а налёт снимается очень плохо.

Форма грудной клетки может изменяться при некоторых лёгочных заболеваниях.

- При тяжёлых обструктивных заболеваниях (астме, муковисцидозе) переднезадний размер увеличивается, возникает так называемая «бочкообразная» форма грудной клетки.
- При экссудативном плеврите на стороне поражения отмечают выбухание грудной клетки, а при хронической пневмонии — западение.

Втяжение уступчивых мест грудной клетки указывает на заболевание дыхательных путей, сопровождающееся инспираторной одышкой. Значительное втяжение межрёберных промежутков, яремной ямки во время вдоха характерно для стенотического дыхания при крупе.

Несимметричность экскурсии грудной клетки. При плевритах, ателектазах лёгкого, хронической пневмонии односторонней локализации можно заметить, что одна из половин грудной клетки (на стороне поражения) отстаёт при дыхании.

Ритм дыхания: своеобразные нарушения ритма дыхания известны под названиями дыхания Чейна—Стокса и Биота (см. главу 33 «Нарушения сознания»). Такие нарушения выявляют у детей при тяжёлых менингитах и энцефалитах, внутричерепных кровоизлияниях у новорождённых, уремии, отравлениях и т.д.

- При дыхании Чейна—Стокса после некоторой паузы дыхание возобновляется, сначала бывает поверхностным и редким, затем его глубина с каждым вдохом увеличивается, а ритм ускоряется; достигнув максимума, дыхание начинает постепенно замедляться, становится поверхностным и снова прекращается на некоторое время. У детей раннего возраста дыхание Чейна—Стокса может быть вариантом нормы, особенно во сне.
- Дыхание Биота характеризуется чередованием равномерного ритмичного дыхания и длительных (до 30 с и более) пауз.

ЧДД изменяется при многих заболеваниях органов дыхания.

- Тахипноэ — учащение дыхания (ЧДД превышает возрастную норму на 10% и более). У здоровых детей возникает при волнении, физической нагрузке и т.д. Тахипноэ в покое возможно при обширных поражениях дыхательной и сердечно-сосудистой систем, болезнях крови (например, анемиях), лихорадочных заболеваниях и т.п. Дыхание учащается, но становится

поверхностным во всех случаях, связанных с болезненностью глубокого вдоха, что обычно указывает на поражение плевры (например, острый плеврит или плевропневмонию).

- Брадипноэ — снижение ЧДД, очень редко выявляемое у детей (в детском возрасте обычно возникает при угнетении дыхательного центра). Обычно это бывает при коматозных состояниях (например, при уремии), отравлениях (например, снотворными лекарственными средствами), повышенном внутричерепном давлении, а у новорождённых — в терминальных стадиях синдрома дыхательной недостаточности.

Соотношение ЧДД и ЧСС меняется при поражении органов дыхания. Так, при пневмонии оно становится равным 1:2 или 1:3, так как дыхание учащается в большей степени, чем сердцебиение.

Одышка характеризуется затруднением вдоха (инспираторной одышкой) либо выдоха (экспираторной одышкой) и субъективно представляет ощущение нехватки воздуха.

- Инспираторная одышка возникает при обструкции верхних дыхательных путей (круп, инородном теле, кистах и опухолях, врождённом сужении гортани, трахеи или бронхов, заглоточном абсцессе и т.д.). Затруднение дыхания при вдохе клинически проявляется втяжением эпигастральной области, межрёберных промежутков, надключичных и яремной ямок и напряжением грудино-ключично-сосцевидной мышцы (*m. sternocleidomastoideus*) и других вспомогательных мышц. У детей раннего возраста эквивалентами одышки служат раздувание крыльев носа и кивательные движения головой.
- Экспираторная одышка характеризуется затруднённым выдохом и активным участием в нём мышц брюшного пресса. Грудная клетка раздута, дыхательные экскурсии уменьшены. Экспираторную одышку наблюдают при бронхиальной астме, астматическом бронхите и бронхиолите, а также препятствиях для прохождения воздуха, расположенных ниже трахеи (например, в крупных бронхах).
- Смешанная одышка (экспираторно-инспираторная) проявляется вздутием грудной клетки и втяжением уступчивых мест грудной клетки. Она свойственна бронхиолиту и пневмонии.

Изменение голосового дрожания.

- Усиление голосового дрожания связано с уплотнением лёгочной ткани (плотные ткани проводят звук лучше).
- Голосовое дрожание ослаблено при закупорке бронха (ателектаз лёгкого) и оттеснении бронхов от стенки грудной клетки (экссудат, пневмоторакс, опухоль плевры).

Изменения перкуторного звука имеют большое диагностическое значение. Если при перкуссии лёгких получается не ясный лёгочный звук, а более или менее приглушённый, то говорят об укорочении, притуплении или абсолютной тупости (в зависимости от степени приглушения перкуторного звука).

- Укорочение перкуторного звука возникает по следующим причинам.

— Уменьшение воздушности ткани лёгкого:

✧ воспалительный процесс в лёгких (инфильтрация и отёк альвеол и межалвеолярных перегородок);

- ♦ кровоизлияние в лёгочную ткань;
- ♦ значительный отёк лёгких (обычно в нижних отделах);
- ♦ наличие рубцовой ткани в лёгких;
- ♦ спадение лёгочной ткани (ателектаз, сдавление лёгочной ткани плевральной жидкостью, сильно расширенным сердцем или опухолью).
- Образование в лёгком безвоздушной ткани:
 - ♦ опухоль;
 - ♦ полость, содержащая жидкость (мокроту, гной и т.п.).
- Заполнение плеврального пространства чем-либо:
 - ♦ экссудатом (при экссудативном плеврите) или транссудатом;
 - ♦ фибринозными наложениями на плевральных листках.
- Тимпанический оттенок звука появляется в следующих случаях.
 - Образование содержащих воздух полостей:
 - ♦ разрушение ткани лёгкого при воспалительном процессе (каверна при туберкулёзе лёгких, абсцесс), опухоли (распад), кисте;
 - ♦ диафрагмальная грыжа;
 - ♦ пневмоторакс.
 - Понижение эластических свойств лёгочной ткани (эмфизема).
 - Сжатие лёгких выше места расположения жидкости (экссудативный плеврит и другие формы ателектаза).
 - Отёк лёгких, разжижение воспалительного экссудата в альвеолах.
- **Коробочный звук** (громкий перкуторный звук с тимпаническим оттенком) появляется, когда эластичность лёгочной ткани ослаблена, а воздушность её повышена (эмфизема лёгких).
- **Уменьшение подвижности краёв лёгких** сопровождается следующие состояния.
- Потеря эластичности лёгочной тканью (эмфизема при бронхиальной астме).
- Сморщивание лёгочной ткани.
- Воспаление или отёк ткани лёгкого.
- Спайки между плевральными листками.

Полное исчезновение подвижности краёв лёгких наблюдают в следующих случаях.

- Заполнение плевральной полости жидкостью (плеврит, гидроторакс) или газом (пневмоторакс).
- Полное заращение плевральной полости.
- Паралич диафрагмы.

Патологические типы дыхания возникают при многих заболеваниях органов дыхания.

- Бронхиальное дыхание характеризуется грубым оттенком, преобладанием выдоха над вдохом и наличием в дыхательном шуме звука «х».
 - В межлопаточном пространстве резко усиливается выдох при сжатии лёгкого, например большими пакетами лимфатических бронхопульмональных узлов при медиастините.
 - Бронхиальное дыхание в других местах лёгких чаще всего указывает на наличие воспалительной инфильтрации лёгочной ткани (бронхопневмония, туберкулёзные инфильтративные процессы и т.д.); часто его выслушивают над плевральным экссудатом в области сдавленного им лёгкого.

- Бронхиальное дыхание приобретает громкий дующий характер над воздушными полостями с гладкими стенками (каверной, вскрывшимся абсцессом, пневмотораксом) и в этих случаях называется «амфорическое дыхание».
- Ослабленное дыхание может быть обусловлено следующими причинами.
 - Общее ослабление дыхательного акта с уменьшением поступления в альвеолы воздуха (сильное сужение гортани, трахеи, парез дыхательных мышц и т.д.).
 - Затруднённый доступ воздуха в определённую часть доли или долю с образованием ателектаза вследствие обтурации (например, инородным телом), сдавления бронха (опухолью и т.д.), значительного бронхоспазма, синдрома обструкции, вызванного отёком и скоплением слизи в просвете бронхов.
 - Оттеснение части лёгкого при скоплении в плевре жидкости (экссудативный плеврит), воздуха (пневмоторакс); при этом лёгкое отходит вглубь, альвеолы при дыхании не расправляются.
 - Утрата лёгочной тканью эластичности, ригидность (малая подвижность) альвеолярных стенок (эмфизема).
 - Значительное утолщение плевры (при рассасывании экссудата) или ожирение.
 - Начальная или заключительная стадия воспалительного процесса в лёгких при нарушении только эластичности лёгочной ткани без её инфильтрации и уплотнения.
- Усиленное дыхание выявляют в следующих случаях.
 - Сужение мелких или мельчайших бронхов (усиление происходит за счёт выдоха), их воспаление или спазм (приступ бронхиальной астмы, бронхиолит).
 - Лихорадочные заболевания.
 - Компенсаторное усиление дыхания на здоровой стороне в случае патологического процесса на другой.
- Жёсткое дыхание обычно указывает на поражение мелких бронхов, возникает при бронхитах и очаговых пневмониях. При этих заболеваниях воспалительный экссудат уменьшает просвет бронхов, что создаёт условия для возникновения этого типа дыхания.

Хрипы. Патологические процессы в лёгких сопровождаются различными хрипами. Хрипы лучше слышны на высоте вдоха.

- Сухие хрипы бывают свистящими (дискантовыми, высокими) и басовыми (низкими, более музыкальными). Первые чаще возникают при сужении просвета бронхов, особенно мелких; вторые образуются от колебания густой мокроты, особенно в крупных бронхах. Сухие хрипы отличаются непостоянством и изменчивостью, характерны для ларингита, фарингита, бронхита, астмы.
- Влажные хрипы образуются при прохождении воздуха через жидкость. В зависимости от калибра бронха, где они образуются, хрипы бывают мелкопузырчатыми, среднепузырчатыми и крупнопузырчатыми. Также влажные хрипы разделяют на звонкие и незвонкие.
 - Звонкие влажные хрипы прослушивают при уплотнении лёгочной ткани, лежащей рядом с бронхом (например, при пневмонии). Они могут возникнуть в полостях (каверны, бронхоэктазы).
 - Незвонкие хрипы встречаются при бронхиолите, бронхите, отёке лёгких, ателектазах.

Крепитация в отличие от хрипов образуется при разлипании альвеол. Локально определяемая крепитация свидетельствует о пневмонии. При крупозной пневмонии различают *crepitatio indur* (начальную крепитацию в первые 1–3 дня болезни) и *crepitatio redux* (крепитацию, выявляемую в стадии разрешения пневмонии и рассасывания экссудата — на 7–10-й день болезни).

Шум трения плевры, возникающий при трении её висцерального и париетального листков, выслушивают при следующих патологических состояниях.

- Воспаление плевры с её покрытием фибрином или образованием на ней очагов инфильтрации, приводящее к образованию неровностей, шероховатостей плевральной поверхности.
- Образование нежных спаек плевры в результате воспаления.
- Опухоль или туберкулёз плевры.

Усиление бронхофонии происходит при уплотнении лёгкого (пневмония, туберкулёз, ателектаз), над кавернами и бронхоэктатическими полостями, если не закупорен приводящий бронх. При уплотнении лёгочной ткани усиление бронхофонии обусловлено лучшим проведением голоса, а при полостях — резонансом.

Ослабление бронхофонии наблюдают при хорошем развитии мышц верхнего плечевого пояса и избыточной подкожной жировой клетчатке, а также наличии в плевральной полости жидкости (выпотной плеврит, гидроторакс, гемоторакс) или воздуха (пневмоторакс).

Особенности локализации патологического очага при пневмонии у детей

У детей пневмония наиболее часто локализуется в определённых сегментах, что связано с особенностями аэрации этих сегментов, дренажной функцией бронхов, эвакуацией из них секрета и возможностью попадания инфекции.

- У детей раннего возраста очаг пневмонии наиболее часто локализуется в верхушечном сегменте нижней доли. Этот сегмент в известной степени изолирован от остальных сегментов нижней доли; его сегментарный бронх отходит выше других и идёт под прямым углом прямо и назад. Это создаёт условия плохого дренирования, так как дети первого года жизни обычно длительное время находятся в лежачем положении.
- Также патологический процесс часто локализуется в заднем (II) сегменте верхней доли и заднем базальном (X) сегменте нижней доли.
- Особое место занимает поражение средней доли (так называемый «средне-долевой синдром»). Средние боковой (4-й) и передний (5-й) сегментарные бронхи расположены в области бронхопульмональных лимфатических узлов; имеют относительно узкий просвет, значительную длину и отходят под прямым углом. Вследствие этого бронхи легко сдавливаются увеличенными лимфатическими узлами, что может вызвать внезапное выключение значительной дыхательной поверхности и развитие дыхательной недостаточности.

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

РАЗВИТИЕ СЕРДЦА

Сердце начинает формироваться из мезодермы на 3-й неделе внутриутробного развития. Единая двухслойная сердечная трубка образуется из двух закладок сердца. Из внутренней эндокардиальной части сердечной трубки формируется эндокард, а из миоэпикардиальной пластинки — миокард и эпикард. В течение 4-й недели гестации первичная сердечная трубка удлиняется и S-образно изгибается, превращаясь в сердце сигмовидной формы. На его каудальном конце выделяется венозный синус (в него впадают крупные вены), краниальнее располагается расширение, образующее предсердия. Часть сердечной трубки, изогнутая в виде петли, образует общий желудочек, суживающийся и переходящий в артериальный ствол (конус). Узкий участок сердечной трубки, расположенный между первичными желудочком и предсердием называют атриовентрикулярным каналом. В стенках канала возникают предсердно-желудочковые эндокардиальные валики, из которых в последующем формируются двух- и трёхстворчатый клапаны. С конца 4-й до 6-й недели гестации происходит деление сердца на правую и левую половины. На краниальной стенке предсердия начинается формироваться первичная межпредсердная перегородка, в которой остаётся первичное межпредсердное отверстие. На 7-й неделе в правом предсердии формируется вторичная межпредсердная перегородка.

- Первичная межпредсердная перегородка сливается с эндокардиальными подушками, что приводит к закрытию первичного отверстия. Одновременно в краниальном отделе первичной перегородки образуется вторичное отверстие — овальное окно.
- Остатки первичной межпредсердной перегородки, закрывающие овальное отверстие во вторичной межпредсердной перегородке, формируют клапан, распределяющий кровь между предсердиями. Ток крови становится возможным только в одном направлении — из правого предсердия в левое, что определяется более высоким давлением в правом предсердии.
- После рождения более высокое давление в левом предсердии плотно прижимает друг к другу обе перегородки сердца, они срастаются между собой, закрывая овальное отверстие и формируя окончательную межпредсердную перегородку.

Из стенки первичного желудочка от верхушки к предсердию вырастает межжелудочковая перегородка, в её верхнем отделе сохраняется межжелудочковое отверстие, на месте которого позднее возникает соединительнотканная перепонка. Одновременно в артериальном стволе появляются две продольные складки, растущие в сагиттальной плоскости навстречу друг другу, а также вниз — в сторону межжелудочковой перегородки. Соединяясь между собой, эти складки образуют перегородку, отделяющую восходящую часть аорты от лёгочного ствола.

После возникновения межжелудочковой и аортолёгочной перегородок у эмбриона образуется четырёхкамерное сердце. Клапанный аппарат сердца

возникает после образования перегородок на 7-й неделе внутриутробного развития и формируется за счёт развития эндокардиальных выступов.

К 8–10-й неделе заканчивается формирование всех отделов сердца, что совпадает с формированием плаценты и возникновением плацентарного кровообращения. Полное разделение потоков крови правых и левых отделов сердца происходит только в постнатальном периоде.

При нарушении нормального хода развития сердца возможно формирование врождённых пороков.

- Наиболее часто встречаются неполное заращение межпредсердной и (реже) межжелудочковой перегородок, а также нарушение развития аортолёгочной перегородки, приводящее к неполному разделению артериального ствола на восходящую часть аорты и лёгочный ствол, а иногда — к сужению или полному закрытию (атрезии) лёгочного ствола.
- Прямое направление роста аортолёгочной перегородки (вместо нормального спирального) приводит к транспозиции магистральных сосудов. В этом случае аорта отходит от правого желудочка, а лёгочная артерия — от левого.
- Возможно незаращение артериального протока между аортой и лёгочным стволом.
- Вследствие аномального развития эндокардиальных валиков могут формироваться пороки клапанов сердца.

Кардиомиоциты проводящей системы появляются одновременно с рабочими и располагаются по всей длине сердечной трубки. Сокращения сердца появляются на 22-й день внутриутробного развития, сначала с частотой 15–35 в минуту. К 6-й неделе ЧСС возрастает до 112 в минуту, к 8–9-й — до 165–175 в минуту, а затем несколько снижается.

- При нормальном течении беременности сердечный ритм плода очень устойчив, но при патологии может резко замедляться или ускоряться.
- В ответ на гипоксию у плода развивается брадикардия, происходят усиление сердечного выброса и сокращение сосудов почек, ЖКТ и кожи.

КРОВООБРАЩЕНИЕ ПЛОДА

В плаценте капиллярная сеть ворсинок хориона сливается в пупочную вену, проходящую в составе пупочного канатика и несущую оксигенированную и богатую питательными веществами кровь плоду (рис. 2-12).

В теле плода пупочная вена направляется к нижнему краю печени и на уровне её ворот делится на две ветви: первая ветвь впадает в воротную вену, вторая — венозный (аранциев) проток — в одну из печёночных вен или нижнюю полую вену. Таким образом, печень, служащая у плода органом кроветворения, получает максимально оксигенированную кровь пупочной вены, несколько разведённую венозной кровью воротной вены.

В нижней полой вене насыщенная кислородом кровь смешивается с венозной, оттекающей от нижней части туловища плода, и поступает в правое предсердие. Через овальное окно межпредсердной перегородки смешанная кровь попадает в левое предсердие, направляемая развитой у плода заслонкой нижней полой вены (евстахиевой заслонкой). Из левого предсердия кровь поступает в левый желудочек, а затем — в аорту. Верхнюю половину тела плода

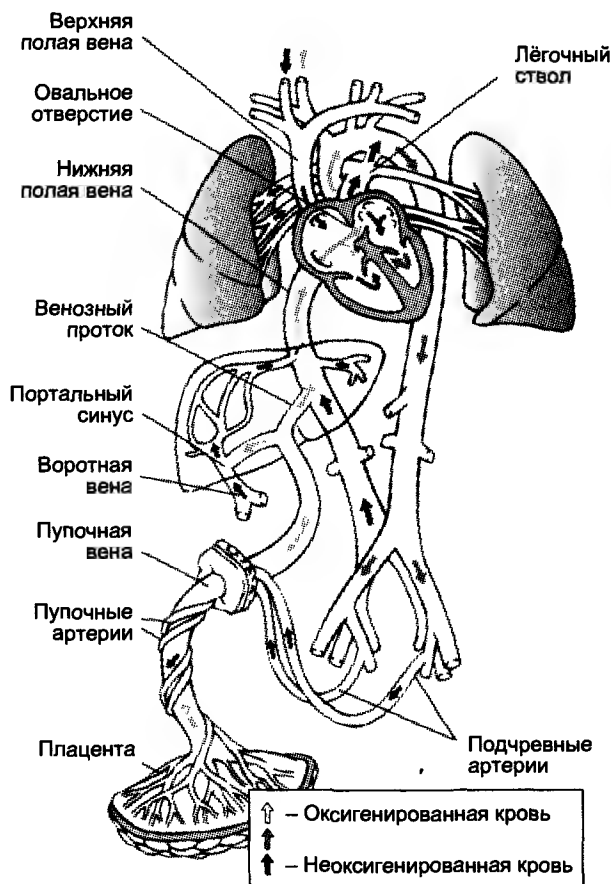


Рис. 2-12. Кровообращение плода.

(в том числе головной мозг) кровоснабжают ветви дуги аорты (общие сонные и подключичные артерии), отходящие от неё до впадения артериального протока, что обеспечивает лучшую оксигенацию.

Кровь с высокой концентрацией CO_2 от верхней части тела плода поступает в правое предсердие по верхней полую вену. Через правое предсердно-желудочковое отверстие эта кровь проходит в правый желудочек, а затем — в лёгочный ствол. Вследствие высокого сопротивления сосудов малого круга кровообращения кровь из лёгочной артерии поступает не в лёгкие, а в артериальный (боталлов) проток и далее — в нисходящую аорту ниже места отхождения от неё левой подключичной артерии. В аорте к смешанной крови, поступившей из левого желудочка, прибавляются новые порции венозной крови, затем эта смешанная кровь поступает к органам и стенкам тела плода. Все органы плода получают смешанную кровь, причём более оксигенированная кровь поступает в печень, головной мозг и верхние конечности, менее оксигенированная — в лёгкие и нижнюю половину тела. Кровь

нисходящей аорты по пупочным артериям возвращается в капиллярную сеть ворсинок хориона.

Таким образом, система кровообращения плода — замкнутый круг, обособленный от системы кровообращения беременной. Движение крови плода происходит за счёт сокращений его сердца. С 11–12-й недели кровообращению способствуют дыхательные движения плода, так как возникающие при них периоды отрицательного давления в грудной полости при нерасправившихся лёгких способствуют поступлению крови из плаценты в правую половину сердца.

Наиболее важные особенности фетального кровообращения:

- наличие плацентарного кровообращения;
- нефункционирующий малый круг кровообращения;
- поступление крови в большой круг кровообращения в обход малого через два право-левых шунта (сообщения между правой и левой половинами сердца и крупными кровеносными сосудами);
- значительное превышение минутного объёма большого круга кровообращения (наличие право-левых шунтов) над минутным объёмом малого круга (нефункционирующие лёгкие);
- обеспечение всех органов плода смешанной кровью (более оксигенированная кровь поступает в печень, головной мозг и верхние конечности);
- практически одинаковое (низкое) АД в лёгочной артерии и аорте.

Адаптацию плода к условиям плацентарного кровообращения в течение всего внутриутробного периода обеспечивают следующие факторы:

- увеличение дыхательной поверхности плаценты;
- увеличение скорости кровотока;
- нарастание содержания Hb и эритроцитов крови плода;
- наличие HbF, обладающего более значительным сродством к кислороду;
- низкая потребность тканей плода в кислороде.

КРОВООБРАЩЕНИЕ НОВОРОЖДЁННОГО

При рождении ребёнка происходит существенная перестройка системы кровообращения (рис. 2-13).

- Прекращается плацентарное кровообращение, обеспечивающие его сосуды (пупочная вена, венозный проток, две пупочные артерии) перестают функционировать, постепенно превращаясь в связки.
- Закрываются фетальные отверстия (артериальный проток, овальное окно).
- Начинают функционировать лёгочные артерии и вены.
- Синхронное сокращение предсердий переключается на последовательное.
- Из-за увеличения потребности в кислороде возрастают сердечный выброс и системное АД.

После рождения ребёнка, по мере его адаптации к внеутробным условиям жизни, происходят существенные изменения кровообращения, продолжающиеся несколько часов или дней.

- Вслед за первоначальным снижением, повышается давление в сосудах большого круга кровообращения при одновременном снижении ЧСС, что обусловлено увеличением сосудистого сопротивления после прекращения плацентарного кровообращения.

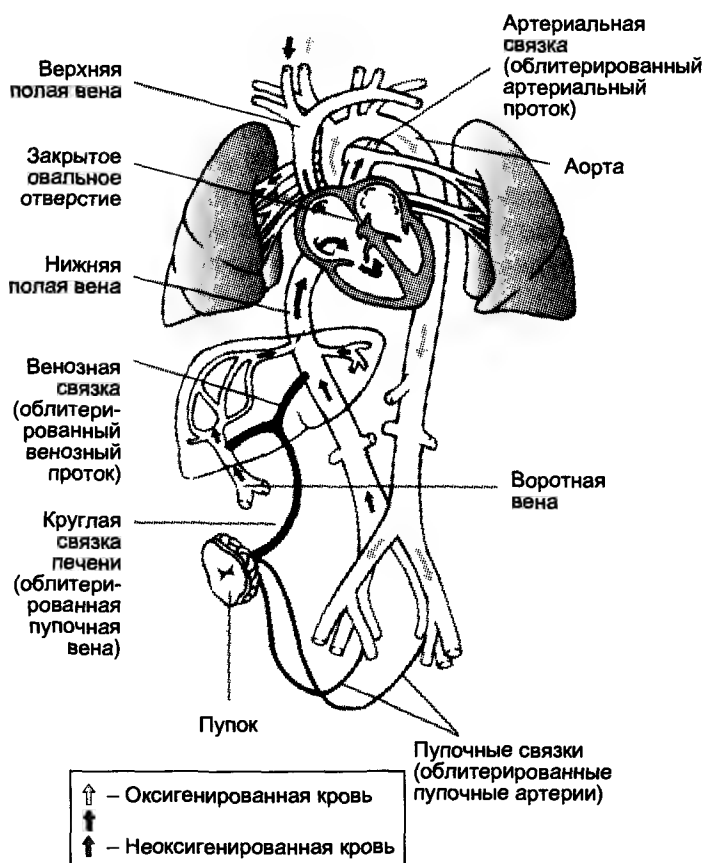


Рис. 2-13. Кровообращение новорожденного.

- С началом лёгочного дыхания кровоток через лёгкие возрастает примерно в 5 раз. Ко 2-му месяцу жизни в 5–10 раз снижается сосудистое сопротивление в малом круге кровообращения. Через лёгкие начинает проходить весь объём сердечного выброса (во внутриутробном периоде только 10%). При этом увеличивается венозный возврат к левым отделам сердца и, соответственно, повышается левожелудочковый выброс. В то же время лёгочные сосуды новорождённых сохраняют способность резко суживаться в ответ на гипоксемию, гиперкапнию или ацидоз.
- После начала лёгочного дыхания (у здорового новорождённого к 10–15-му часу жизни) благодаря сокращению гладких мышц функционально закрывается артериальный проток, позже (у 90% детей примерно к 2 мес) происходит его анатомическое закрытие. Малый и большой круги кровообращения начинают функционировать раздельно.
- Закрытие артериального протока и уменьшение сопротивления сосудов малого круга сопровождаются снижением давления в лёгочной артерии и правом желудочке.

- Вследствие перераспределения давления в предсердиях перестает функционировать овальное окно. Примерно в 3 мес происходит его функциональное закрытие имеющимся клапаном, затем клапан прирастает к краям овального окна. Формируется целостная межпредсердная перегородка. Полное закрытие овального окна обычно происходит к концу первого года жизни, но примерно у 50% детей и 10–25% взрослых в межпредсердной перегородке обнаруживают отверстие, пропускающее тонкий зонд, что не оказывает существенного влияния на гемодинамику.
- Венозный проток и пупочные сосуды зарастают к концу 2-й недели жизни.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Размеры и масса сердца

Величина сердца у новорождённого относительно больше, чем у взрослого, и составляет 20–24 г, т.е. 0,8–0,9% массы тела (у взрослых 0,4–0,5%). Увеличение размеров сердца наиболее интенсивно происходит в течение первых 2 лет жизни, в 5–9 лет и во время полового созревания.

- Масса сердца удваивается к концу первого года жизни, утраивается к 2–3 годам, к 6 годам увеличивается в 5 раз, а к 15 годам увеличивается в 10–11 раз по сравнению с периодом новорождённости.
- Линейные размеры сердца к 2 годам увеличиваются в 1,5 раза, к 7 годам — в 2 раза, а к 15–16 годам — в 3 раза. Рост сердца в длину происходит быстрее, чем в ширину: длина удваивается к 5–6 годам, а ширина — к 8–10 годам. Объём сердца от периода новорождённости до 16-летнего возраста увеличивается в 3–3,5 раза.

Правый и левый желудочки у новорождённых примерно одинаковы по величине, толщина их стенок составляет около 5 мм, а стенок предсердий — около 2 мм. В последующем миокард левого желудочка растёт быстрее, чем правого. Стимуляторами роста левого желудочка служат возрастающие сосудистое сопротивление и АД. Масса правого желудочка в первые месяцы жизни может уменьшиться вследствие снижения сопротивления в сосудах лёгких и закрытия артериального протока.

- К концу первого года жизни масса левого желудочка в 2,5 раза превышает массу правого желудочка, а у подростка — в 3,5 раза.
- К 12–14 годам толщина стенок левого желудочка достигает 10–12 мм, а правого увеличивается лишь на 1–2 мм, предсердий — на 1 мм.

Различные отделы сердца увеличиваются неравномерно: до 2 лет более интенсивно растут предсердия, с 2 до 10 лет — всё сердце в целом, после 10 лет увеличиваются преимущественно желудочки.

Форма сердца

Форма сердца у новорождённых шарообразная, что связано с недостаточным развитием желудочков и относительно большими размерами предсердий. Ушки предсердий большие и прикрывают основание сердца. Верхушка его закруглена. Магистральные сосуды также имеют относительно большие

размеры по сравнению с желудочками. После 6 лет форма сердца приближается к овальной (грушевидной), свойственной взрослым. Относительные размеры предсердий уменьшаются, желудочки вытягиваются и становятся более массивными.

Положение сердца

Сердце у новорождённого расположено высоко и лежит поперечно (рис. 2-14). Проекция сердца на позвоночный столб локализуется между T_{IV} и T_{VIII} .

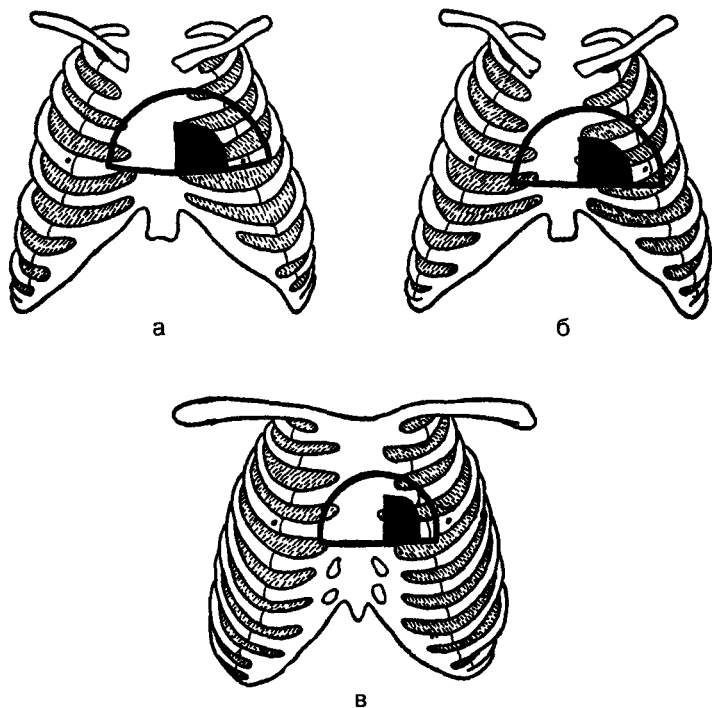


Рис. 2-14. Границы абсолютной и относительной сердечной тупости у детей разного возраста: а — до 2 лет, б — от 2 до 7 лет, в — от 7 до 12 лет. (Из: Домбровская Ю.Ф. и соавт. Пропедевтика детских болезней, М., 1953.)

Нижняя граница сердца у новорождённых и детей первого года жизни расположена на один межрёберный промежуток выше, чем у взрослых. Верхушка сердца у новорождённых проецируется в четвёртом левом межрёберном промежутке, кнаружи от среднеключичной линии и образована двумя желудочками, а с 6 мес — только левым желудочком. Верхняя граница сердца у новорождённых находится на уровне первого межреберья, а за первый месяц жизни опускается до II ребра. Проекция клапанов находится выше, чем у взрослых. Левая граница сердца выходит за среднеключичную линию, а правая — за правый край грудины, анатомически его ось расположена горизонтально.

В конце первого года жизни положение сердца начинает изменяться и к 2–3 годам постепенно переходит в косое, что связано с опусканием диафрагмы,

увеличением объёма лёгких и грудной клетки, а также уменьшением размеров вилочковой железы. Постепенно проекция верхушки сердца к 1,5–2 годам смещается в пятое межреберье, верхняя граница к 2 годам снижается до второго межреберья, с 7 до 12 лет — до III ребра.

Строение сердца

В миокарде у новорождённого соединительная, и в том числе эластическая, ткань развита слабо. Мышечные волокна тонкие, расположены близко и мало отграничены друг от друга, содержат большое количество ядер. Продольная фибриллярность мышечных волокон выражена слабо, а поперечная исчерченность практически отсутствует. Хорошо развита сеть кровеносных сосудов (особенно артериол).

В течение первых 2 лет жизни происходят интенсивный рост и дифференцировка миокарда: увеличиваются толщина и количество мышечных волокон, относительно уменьшается количество ядер мышечных клеток, появляются септальные перегородки. После года становится явно выраженной поперечная исчерченность мышечных волокон, формируется субэндокардиальный слой. В период с 3 до 7–8 лет при относительно медленном росте массы тела происходит окончательная тканевая дифференцировка сердца, к 10 годам его гистологическая структура аналогична таковой у взрослых.

У новорождённых на внутренней поверхности желудочков уже имеются трабекулы, видны мелкие сосочковые мышцы разнообразной формы. У детей первого года жизни мясистые трабекулы покрывают почти всю внутреннюю поверхность обоих желудочков, наиболее сильно они развиты в юношеском возрасте.

Эндокард в целом отличается рыхлым строением, относительно малым содержанием эластических элементов. У новорождённых и детей всех возрастных групп предсердно-желудочковые клапаны эластичные, с блестящими створками. В последующем (к 20–25 годам) створки клапанов уплотняются, их края становятся неровными.

Перикард у новорождённых плотно облегает сердце, подвижен, так как грудино-перикардиальные связки развиты слабо. Объём перикардиальной полости незначителен. Купол перикарда располагается высоко — по линии, соединяющей грудино-ключичные сочленения. Нижняя граница перикарда проходит на уровне середины пятого межреберья. Только к 14 годам взаимоотношения перикарда с органами средостения становятся аналогичными таковым у взрослых.

Проводящая система сердца

В течение первого полугодия жизни интенсивно развиваются и увеличиваются в диаметре сердечные проводящие миоциты (волокна Пуркинье). У детей раннего возраста главная часть проводящей системы находится в толще мышечной части межжелудочковой перегородки (интрамуральный тип), а у подростков — в мембранозной части (септальный тип). Развитие гистологических структур проводниковой системы сердца заканчивается лишь к 14–15 годам.

Потенциалы действия в волокнах Пуркинье возникают у детей при меньшем значении мембранного потенциала покоя, чем у взрослых, а реполяризация происходит значительно быстрее.

Нервная регуляция сердечно-сосудистой системы

Иннервация сердца осуществляется через поверхностные и глубокие сплетения, образованные волокнами блуждающего нерва и шейных симпатических узлов, контактирующих с ганглиями синусового и предсердно-желудочкового узлов в стенках правого предсердия.

У новорождённых сохраняется рассыпной тип иннервации, свойственный плоду: нервные стволы и ветви проходят в толще миокарда в виде большого количества пучков, не образующих мелких сплетений. С 5-летнего возраста происходит дальнейшая дифференцировка нервной ткани сердца: в узлах появляется хорошо развитый околоклеточный слой, образуются пучки мельчайших нервных волокон и петли конечных сплетений. Дифференцировка в основном заканчивается к школьному возрасту.

У новорождённых и детей раннего возраста центральная регуляция сердечно-сосудистой системы в большей степени реализована через симпатический, в меньшей — через блуждающий нерв, поэтому ЧСС у детей раннего возраста существенно больше. У недоношенных и незрелых детей сохраняется фетальный тип реакции на гипоксию, клинически проявляющийся периодами апноэ и брадикардии. Превалирующая роль блуждающего нерва в регуляции ритма сердца устанавливается на более поздних этапах развития, поскольку миелинизация его ветвей происходит только к 3–4 годам. Под влиянием блуждающего нерва снижается ЧСС, могут появиться синусовая аритмия (по типу дыхательной) и отдельные так называемые «вагусные импульсы» — резко удлиненные интервалы между сердечными сокращениями.

Такие функции миокарда, как автоматизм, возбудимость, проводимость, сократимость и тоничность аналогичны таковым у взрослых.

Кровеносные сосуды

Кровеносные сосуды новорождённых тонкостенные, мышечные и эластические волокна в них развиты слабо. Просвет артерий относительно широк и приблизительно одинаков с просветом вен. В последующем вены растут быстрее артерий, и к 16 годам их просвет становится в 2 раза больше, чем у артерий. После рождения увеличиваются длина внутриорганных сосудов, их диаметр, количество межсосудистых анастомозов, число сосудов на единицу объёма органа. Наиболее интенсивно этот процесс протекает на первом году жизни и в возрасте 8–12 лет. К 12 годам структура сосудов становится такой же, как у взрослых. Дифференцировка артериальной и венозной сетей заключается в развитии коллатеральных сосудов, возникновении клапанного аппарата в венах, увеличении числа и длины капилляров.

• Артерии.

- Стенки артериального русла, в отличие от венозного, к моменту рождения имеют три оболочки (наружную, среднюю и внутреннюю). Периферическое сопротивление, АД и скорость кровотока у здоровых детей первых лет

жизни меньше, чем у взрослых. С возрастом увеличиваются окружность, диаметр, толщина стенок и длина артерий. Так, площадь просвета восходящей аорты увеличивается с 23 мм^2 у новорождённых до 107 мм^2 у 12-летних детей, что коррелирует с увеличением размеров сердца и объёмом сердечного выброса. Толщина стенок восходящей аорты интенсивно увеличивается до 13 лет.

- Изменяются уровень отхождения отдельных ветвей от магистральных артерий и тип их ветвления. У новорождённых и детей места отхождения магистральных артерий располагаются проксимальнее, а углы, под которыми отходят эти сосуды, больше, чем у взрослых.
- Меняется радиус кривизны дуг, образуемых сосудами. Так, у новорождённых и детей до 12 лет дуга аорты имеет больший радиус кривизны, чем у взрослых.
- С возрастом происходит частичное изменение топографии сосудов. В частности, чем старше ребёнок, тем ниже располагается дуга аорты: у новорождённых она выше T_1 , а к 17–20 годам — на уровне T_{II} .
- Вены. С возрастом увеличиваются диаметр вен и их длина. После рождения меняется топография поверхностных вен тела и конечностей. У новорождённых хорошо развиты густые подкожные венозные сплетения, на их фоне крупные вены не контурируются. Они отчётливо выделяются только к 1–2 годам жизни.
- Капилляры у детей широкие, имеют неправильную форму (короткие, извитые), их проницаемость выше, чем у взрослых, а абсолютное количество меньше.
- Темп роста магистральных сосудов в сравнении с сердцем более медленный. Так, если объём сердца к 15 годам увеличивается в 7 раз, то окружность аорты — только в 3 раза. С годами несколько уменьшается разница в величине просвета лёгочной артерии и аорты. К рождению ширина аорты равна 16 мм, лёгочной артерии — 21 мм, к 10–12 годам их просвет сравнивается, а у взрослых аорта имеет больший диаметр.
- Артерии и вены лёгких наиболее интенсивно развиваются в течение первого года жизни ребёнка, что обусловлено становлением функции дыхания и облитерацией артериального протока. У детей первых недель и месяцев жизни мышечный слой лёгочных сосудов менее выражен, чем объясняется меньшая ответная реакция детей на гипоксию. Значительное усиление процесса развития лёгочных сосудов отмечают и в период полового созревания.
- Венечные сосуды. Особенность коронарной системы у детей — обилие анастомозов между левой и правой венечными артериями. У новорождённого на четыре мышечных волокна приходится один капилляр, а к 15-летнему возрасту — 1 капилляр на 2 волокна. Коронарные сосуды до 2 лет распределяются по рассыпному типу, затем — по смешанному, а к 6–10 годам формируется магистральный тип. Наиболее интенсивный рост ёмкости венечных сосудов происходит на первом году жизни ребёнка и в пубертатном периоде. Обильная васкуляризация и рыхлая клетчатка, окружающая сосуды, создают предрасположенность к воспалительным и дистрофическим изменениям миокарда у детей.

- Артерии, кровоснабжающие головной мозг, наиболее интенсивно развиваются до 3–4-летнего возраста, по темпам роста превосходя другие сосуды.

Функциональные особенности сердечно-сосудистой системы

Для характеристики функций сердечно-сосудистой системы используют следующие основные показатели.

- Частота сердечных сокращений (ЧСС). Чем младше ребёнок, тем у него выше ЧСС (по сравнению со взрослыми; табл. 2-7) вследствие более интенсивного обмена веществ и преобладания симпатических влияний на сердце. Возрастное снижение ЧСС происходит по мере увеличения объёма камер, ударного объёма сердца и влияния парасимпатического отдела вегетативной нервной системы на сердечную деятельность. Диапазон ЧСС (разница между верхней и нижней границами нормы) в раннем возрасте значительно меньше, чем у детей старшего возраста. С возрастом этот диапазон увеличивается. У мальчиков ЧСС несколько меньше, чем у девочек. У детей ЧСС более лабильная, увеличивается при изменении положения тела, крике, повышении температуры тела и воздействии других факторов. Детям свойственна дыхательная аритмия (увеличение ЧСС на вдохе и уменьшение на выдохе). У детей старше 15 лет дыхательную аритмию наблюдают реже.

Таблица 2-7. Частота сердечных сокращений у детей разного возраста

Возраст	ЧСС, в минуту
Период новорождённости	140–160
1 год	120
5 лет	100
10 лет	80–85
15 лет	70–80

- АД зависит от пола, возраста, биологической зрелости, величины ударного и минутного объёмов сердца, сопротивления периферических сосудов и их эластичности, ОЦК, вязкости крови и других показателей.

– Средние показатели АД при его измерении на лучевой артерии приведены в таблице 2-8. На ногах эти показатели на 10–15 мм рт.ст. выше. У здоровых детей АД в артериях правых и левых конечностей существенно не отличается.

Таблица 2-8. Артериальное давление у детей в зависимости от возраста

Возраст	Систолическое АД, мм рт.ст.*	Диастолическое АД, мм рт.ст.*
Новорождённый	60	Составляет 1/2 или 2/3 систолического АД
1 год	80–84	
5 лет	100	
10 лет	110	
15 лет	120	

* У девочек АД на 5 мм рт.ст. ниже, чем у мальчиков.

- Для определения АД у детей старше года можно пользоваться следующими формулами:

$$\begin{aligned} \text{АД}_{\text{сист.}} &= 90 + 2n \text{ (мм рт.ст.);} \\ \text{АД}_{\text{диаст.}} &= 60 + 2n \text{ (мм рт.ст.),} \end{aligned}$$

где: n — возраст в годах.

- Пульсовое давление (разность между систолическим и диастолическим АД) пропорционально количеству крови, выбрасываемой сердцем при каждой систоле. С возрастом пульсовое давление увеличивается: у новорождённых оно составляет в среднем 42 мм рт.ст., у детей в возрасте 5–6 лет — 44 мм рт.ст., в 14–15 лет — 52 мм рт.ст.
- Звуковые и биоэлектрические характеристики сердечной деятельности (см. ниже).
- Объём циркулирующей крови (ОЦК). ОЦК имеет самую большую относительную величину у новорождённых (147 мл/кг массы тела), затем этот показатель уменьшается. В период полового созревания ОЦК вновь увеличивается.
- Венозное давление (в первую очередь центральное — ЦВД). ЦВД у детей в норме колеблется от 70 до 120 мм вод.ст. (3–8 мм рт.ст.). С возрастом оно постепенно снижается и у школьников составляет 60–100 мм вод.ст.
- Скорость кровотока у детей выше, чем у взрослых. С возрастом она постепенно уменьшается, что обусловлено удлинением сосудистого русла и снижением ЧСС.
- Ударный и минутный объёмы крови по мере роста ребёнка увеличиваются: в течение первого года ударный объём крови возрастает в 4 раза, к 7 годам — в 10 раз, к 15 годам — в 24 раза.
- Общее периферическое сосудистое сопротивление с возрастом уменьшается.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Расспрос

При расспросе прежде всего выясняют жалобы больного, время их появления и провоцирующие факторы. Основные жалобы, характерные для патологии сердечно-сосудистой системы, следующие.

- Слабость и быстрая утомляемость при физической нагрузке.
- Одышка (нарушение частоты, ритма и глубины дыхания, субъективное ощущение недостатка воздуха) при физической нагрузке и даже в покое.
- Цианоз губ, ногтей, общий цианоз кожи в покое или при физической нагрузке.
- Отеки ног, поясницы, лица.
- Ощущение сердцебиения (больной чувствует удары своего сердца).
- Обмороки.
- Боли в области сердца (у детей старшего возраста). В этом случае необходимо уточнить их локализацию, время и частоту появления, продолжительность, интенсивность, иррадиацию, провоцирующие факторы, характер болей, реакцию на лекарственные и иные воздействия.

- Возможно возникновение перемежающейся хромоты (боли в мышцах голеней, возникающие при физической нагрузке и исчезающие в покое), свидетельствующей о хронической недостаточности артериального кровообращения нижних конечностей.

У больного и его родителей необходимо уточнить, как часто ребёнок болел ОРВИ (и бронхолёгочными инфекциями в целом) и ангинами, есть ли в семье больные ревматизмом, пороками сердца и другими заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Также необходимо выяснить, не отстаёт ли ребёнок в физическом развитии от сверстников.

Осмотр

Общий осмотр. Оценивают ясность сознания, тяжесть состояния и положение больного. О тяжести состояния пациента можно судить по АД, наличию одышки, цианоза, видимых отёков.

- Положение больного при сердечной недостаточности может быть вынужденным.
 - При выраженной сердечной недостаточности больной обычно лучше себя чувствует в постели с высоким изголовьем, предпочитает лежать на правом боку.
 - При резко выраженной сердечной недостаточности пациент принимает полусидячее положение или сидит с опущенными ногами (ортопноэ; в этом положении выраженность одышки уменьшается).
 - При острой сосудистой недостаточности больные обычно лежат, предпочитают низкое изголовье и стараются меньше двигаться.
- Одышка может проявляться увеличением ЧДД (тахипноэ) и участием вспомогательной мускулатуры. Одышка при патологии сердца обычно бывает экспираторной или смешанной, усиливается в положении лёжа и ослабляется, когда больной садится. Одышка может быть приступообразной и сопровождаться цианозом. Чаще она возникает при хронической левожелудочковой недостаточности (приступ сердечной астмы).
- Бледность и цианоз (синюшный оттенок кожи и слизистых оболочек) обусловлены замедлением периферического кровотока и повышением количества восстановленного Hb в мелких кровеносных сосудах тех или иных отделов тела. Цианоз может локализоваться вокруг рта (периоральный цианоз), на концах пальцев рук и ног, кончике носа и щеках, губах, кончике языка или ушей (акроцианоз) или быть более распространённым, вплоть до тотального. Оттенок цвета кожи и слизистых оболочек может быть бледно-голубым, синим, вишнёво-красным и др. Цианоз может возникать при физической нагрузке или сохраняться постоянно.
- Пульсация кровеносных сосудов на шее у здорового ребёнка в вертикальном положении обычно не видна совсем или видна слабо. При патологии кнаружи от грудино-ключично-сосцевидной мышцы можно увидеть набухание и пульсацию шейных вен; возможно также выявление патологической пульсации в эпигастральной, надчревной областях и правом подреберье.
- Пастозность тканей или отёки — признаки правожелудочковой сердечной недостаточности. Сначала отёки появляются на стопах и голенях, к вечеру

усиливаются, а к утру исчезают (уменьшаются). Затем, если отёчный синдром нарастает, отёки могут появиться на туловище, пояснице, лице, половых органах (у мальчиков) и в полостях тела (брюшной, плевральной). Сердечные отёки перемещаются под влиянием силы тяжести и более выражены на той стороне тела, на которой лежит больной.

- «Барабанные палочки» (утолщения концевых фаланг пальцев рук, реже ног) и «часовые стёкла» (сферическая форма ногтей) могут быть признаками хронической патологии органов дыхания или сердечно-сосудистой системы.
- Прекапиллярный пульс обнаруживают при аортальной недостаточности. При лёгком нажатии на конец ногтя так, чтобы посередине его осталось небольшое белое пятно, заметно, что синхронно с пульсом пятно расширяется, а затем сужается. При осмотре полости рта у таких больных можно увидеть ритмичное чередование бледности и нормального розового цвета слизистой оболочки.
- Телосложение пациента также иногда позволяет получить определённую информацию. Например, диспропорция верхней и нижней половин тела («атлетический» плечевой пояс при слабо развитых ногах) позволяет предположить наличие коарктации аорты.

Осмотр области сердца. При осмотре области сердца можно определить локализацию верхушечного толчка. Также можно выявить видимый сердечный толчок и «сердечный горб».

- Верхушечный толчок — пульсация, обусловленная ударом верхушки сердца о переднюю грудную стенку, видимая на передней стенке грудной клетки в пределах одного межреберья кнутри от передней подмышечной линии (у детей в возрасте до 2 лет — в четвёртом, а у детей старшего возраста — в пятом межреберье). При патологических состояниях верхушечный толчок может смещаться как в вертикальном, так и горизонтальном направлении.
- Сердечный толчок — разлитая пульсация сердечной области, возникающая только при патологических состояниях (в первую очередь при гипертрофии правого желудочка). При различных заболеваниях можно увидеть пульсацию во втором и третьем межреберьях слева и справа от грудины, а также в области её рукоятки.
- Сердечный горб — деформация рёбер в виде равномерного выпячивания в области сердца. Возникает вследствие длительного давления увеличенных отделов сердца на переднюю стенку грудной клетки.
- Сглаженность межрёберных промежутков может возникать при тяжёлом выпотном перикардите.

Осмотр кровеносных сосудов. При осмотре периферических артерий можно выявить признаки нарушения кровообращения (снижение температуры кожи конечности, её бледность или цианотичность) и трофики тканей (ухудшение роста ногтей и волос, истончение кожи и подкожной жировой клетчатки).

При нарушении кровотока в крупных венах быстро развивается коллатеральное кровообращение; причём коллатеральные вены иногда можно обнаружить под кожей (например, при окклюзии верхней полой вены — на передней грудной стенке, при окклюзии нижней полой вены — в нижней части

живота). Увеличение объёма голени и её отёк могут быть признаками тромбоза глубоких вен голени.

Измерение артериального давления

АД — давление крови на стенки артерий.

- Систолическое АД — максимальное давление в артериях во время систолы левого желудочка, обусловленное ударным объёмом сердца и эластичностью аорты и крупных артерий.
- Диастолическое АД — минимальное давление во время диастолы сердца, зависящее от тонуса периферических артериол.
- Пульсовое АД — разность между систолическим и диастолическим АД.

Для измерения АД на руках и ногах используют манжеты, соответствующие возрасту и окружности плеча и бедра ребёнка. У здоровых детей АД в артериях правых и левых конечностей существенно не отличается, а разница АД на руках и ногах составляет 15–20 мм рт.ст.

Пальпация

При пальпации области сердца сначала определяют верхушечный толчок. Если верхушка сердца находится под ребром, для исследования верхушечного толчка необходимо повернуть ребёнка на бок. Верхушечный толчок не удаётся определить при выпотном перикардите и тяжёлом миокардите. Оценивают локализацию, площадь, высоту и силу верхушечного толчка.

- В норме положение верхушечного толчка у детей до 2 лет — четвёртое межреберье кнаружи от среднеключичной линии, от 2 до 7 лет — пятое межреберье кнаружи от среднеключичной линии, после 7 лет — пятое межреберье по среднеключичной линии или кнутри от неё.
- Если площадь верхушечного толчка меньше 1,5–2 см², его называют ограниченным, если площадь больше 2 см², верхушечный толчок считают разлитым. У детей верхушечный толчок можно признать разлитым, если он пальпируется в двух и более межреберьях.
- Высота (величина), определяемая амплитудой колебаний грудной клетки. По высоте верхушечный толчок может быть умеренным (норма), высоким и низким.
- Сила (резистентность) — сопротивление, которое ощущается пальцами, препятствующими толчку. Выделяют умеренный (норма), высокий резистентный и ослабленный верхушечный толчок. Высота верхушечного толчка увеличивается при возбуждении ребёнка. Следует учитывать, что высота и сила верхушечного толчка зависят от степени развития подкожного жирового слоя и мышц грудной клетки.

Сердечный толчок ощущается всей ладонью как сотрясение участка грудной клетки над областью абсолютной тупости сердца.

Систолическое или диастолическое дрожание передней грудной стенки («кошачье мурлыканье»), выявляемое при пальпации области сердца у некоторых больных, обусловлено передачей колебаний, возникающих при турбулентном токе крови через изменённые клапанные отверстия [или патологические

сообщения, например дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток].

Эпигастральную пульсацию легче выявить на высоте глубокого вдоха. У здоровых детей нередко определяют небольшую «передаточную» пульсацию с брюшной аорты. В эпигастральной области можно определить усиленную и разлитую пульсацию увеличенного правого желудочка, печени.

Пальпация магистральных сосудов включает определение возможной пульсации и систолического дрожания в области основания сердца, над восходящим отделом аорты во втором межреберье справа от грудины, а также над дугой аорты в яремной вырезке и над стволом лёгочной артерии во втором межреберье слева от грудины. В норме слабая пульсация определяется только в яремной вырезке.

Пальпация периферических артерий. При пальпации периферических артерий оценивают пульс. Артериальный пульс — периодические толчкообразные колебания стенок периферических сосудов, синхронизированные с систолой желудочков сердца. Снижение пульсации на периферических сосудах свидетельствует о нарушении в них кровотока. Исследуют пульс на лучевой, сонной (у внутреннего края грудино-ключично-сосцевидной мышцы на уровне верхнего края щитовидного хряща), височной (в височной ямке), бедренной (на уровне середины паховой связки), подколенной (в подколенной ямке), задней большеберцовой (за внутренней лодыжкой) артерий, на артерии тыла стопы (на границе дистальной и средней третьей тыла стопы). Пульс прощупывают на обеих руках и ногах и сравнивают. На бедренных артериях пульс обычно сильнее, чем на руках, однако у детей грудного возраста на ногах в норме пульс слабее. У детей старше 2 лет основные характеристики пульса определяют на лучевой артерии. Оценивают частоту, ритмичность, напряжение, наполнение, величину и форму пульса.

- Подсчёт частоты пульса проводят в течение 1 мин. Необходимо сравнить частоту пульса с ЧСС по данным аускультации. Поскольку частота пульса у детей в течение суток меняется, наиболее объективно её можно оценить утром, сразу после пробуждения ребёнка (до перехода в вертикальное состояние и натошак). Такой пульс называют базальным. У здоровых детей частота пульса соответствует ЧСС. Дефицит пульса — состояние, при котором не все пульсовые волны достигают лучевой артерии (например, при фибрилляции предсердий). Допустимо отклонение частоты пульса от возрастной нормы не более чем на 10–15%, при более редком пульсе говорят о брадикардии, а при учащении — о тахикардии.
- Ритм пульса может быть правильным или неправильным. В норме у детей пульс может быть очень лабильным (дыхательная аритмия). Аритмия максимально выражена в возрасте 4–12 лет и чаще всего связана с дыханием (на выдохе пульс становится более редким). Дыхательная аритмия исчезает при задержке дыхания. В раннем возрасте на одно дыхательное движение приходится 3–3,5, в старшем — 4 сердечных сокращения.
- Напряжение характеризуется давлением, необходимым для прерывания пульсовой волны на периферическом сосуде. В норме напряжение пульса бывает умеренным. При изменении этой характеристики возможен напря-

жённый твёрдый или ненапряжённый мягкий пульс. По степени напряжения судят об АД и тоне артериальной стенки.

- Наполнение оценивают, сравнивая объём артерии на фоне её полного сдавления и при восстановлении в ней кровотока (различают полный и пустой пульс). Степень наполнения зависит от систолического выброса, общего количества крови и её распределения.
- Величина — характеристика, определяемая на основании общей оценки напряжения и наполнения. Величина пульса пропорциональна амплитуде АД. Выделяют большой и малый пульс.
- Форма характеризуется быстротой подъёма и падения давления внутри артерии. Выделяют быстрый и медленный пульс.

Перкуссия

При перкуссии сердца определяют его размеры, конфигурацию и положение, а также ширину сосудистого пучка. Детям старше 4 лет перкуссию сердца проводят так же, как взрослым. У детей раннего возраста при непосредственной перкуссии используют только один перкутирующий палец, а при опосредованной перкуссией палец-плессиметр накладывают только одной концевой фалангой. Перкуссия должна быть тихой.

- Область, соответствующая топографическим границам сердца, называется относительной сердечной тупостью (табл. 2-9), поскольку часть передней поверхности сердца, прикрытая лёгкими, при перкуссии даёт притупленный перкуторный тон. Границы сердца отмечают по наружному краю пальца-плессиметра, обращённому в сторону более ясного звука. Правая граница относительной тупости сердца образована правым предсердием, верхняя — конусом лёгочной артерии и ушком левого предсердия, левая — левым желудочком.

Таблица 2-9. Границы относительной сердечной тупости при перкуссии

Граница	Возрастные группы		
	До 2 лет	2–7 лет	7–12 лет
Верхняя	II ребро	Второе межреберье	III ребро
Правая	Правая парастернальная линия	Кнутри от правой парастернальной линии	Выходит за правый край грудины не более чем на 1 см
Левая	На 1,5–2 см кнаружи от среднеключичной линии	На 0,5–1,5 см кнаружи от среднеключичной линии	По среднеключичной линии или на 0,5–1 см кнутри от неё

- Тупой перкуторный тон определяют над участком передней поверхности сердца, не прикрытым лёгкими. Эту область называют абсолютной сердечной тупостью.
- Для того чтобы измерить поперечный размер сердца, определяют расстояния от правой и левой границ относительной тупости сердца до передней

срединной линии (у взрослых они составляют 3–4 и 8–9 см) и суммируют их (у взрослых поперечный размер составляет 11–13 см).

- Конфигурацию сердца определяют, соединяя точки, соответствующие границам относительной тупости сердца (необходимо дополнительно определить границы относительной тупости в третьем межреберье справа, а также в третьем и четвёртом межреберьях слева). В норме слева между сосудистым пучком и левым желудочком определяется тупой угол — «талия сердца».
- Ширину сосудистого пучка определяют во втором межреберье при перкуссии справа и слева по направлению к груди (в норме пучок не выходит за грудину). У взрослых ширина составляет 5–6 см.

Аускультация

Аускультацию сердца следует проводить в разных положениях больного, в первую очередь — когда больной лежит на спине, на левом боку, сидит или стоит. Кроме того, сравнивают данные аускультации сердца при обычном дыхании больного, на фоне задержки дыхания (на вдохе или выдохе), до и после физической нагрузки. Точки наилучшего выслушивания звуковых феноменов, возникающих в области клапанов сердца, не совсем совпадают с местами проекции клапанов на переднюю грудную стенку. Классические точки аускультации представлены на рис. 2-15.

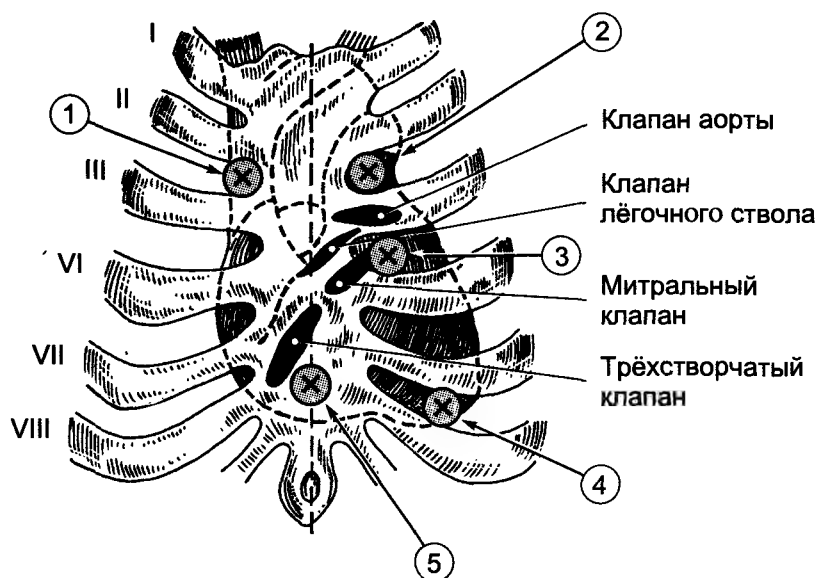


Рис. 2-15. Классические места выслушивания тонов сердца: 1 — точка выслушивания клапана аорты (второе межреберье справа от грудины); 2 — точка выслушивания клапана лёгочного ствола (второе межреберье слева от грудины); 3 — точка Боткина-Эрба, дополнительная точка выслушивания диастолического шума при недостаточности клапана аорты (третье межреберье слева у грудины); 4 — точка выслушивания митрального клапана (верхушка сердца, обычно пятое межреберье на 1–1,5 см кнутри от левой среднеключичной линии); 5 — точка выслушивания трёхстворчатого клапана (нижняя треть грудины).

Тоны сердца. Над всей областью сердца у здоровых детей можно выслушать два тона. При аускультации необходимо определить сердечные тоны, оценить их тембр и цельность звучания, правильность сердечного ритма, соотношение громкости I и II тонов. I тон выслушивают после большой паузы. Он совпадает с верхушечным толчком и пульсом на сонной артерии. II тон выслушивают после малой паузы. Интервал между I и II тонами соответствует систоле (у взрослых он обычно в 2 раза короче диастолы).

- I (систолический) тон возникает в фазу изометрического сокращения желудочков после захлопывания атриовентрикулярных клапанов. Выделяют три компонента, обуславливающих его возникновение:
 - клапанный (колебание створок митрального и трёхстворчатого клапанов, вызванное их закрытием);
 - мышечный (колебание миокарда желудочков во время их сокращения);
 - сосудистый (колебание начальных отделов аорты и лёгочного ствола в начале фазы изгнания крови).
- II (диастолический) тон возникает в самом начале диастолы желудочков. Он обусловлен захлопыванием клапанов аорты и лёгочной артерии и их колебанием вместе со стенками начальных отделов этих сосудов. Выделяют два компонента II тона: аортальный и пульмональный.

Громкость тонов зависит от нескольких параметров:

- громкость I тона — от герметичности камер желудочков во время их сокращения, скорости сокращения желудочков (определяется сократительной способностью миокарда и систолическим объёмом желудочка), плотности атриовентрикулярных клапанов и положения их створок перед сокращением;
- громкость II тона — от плотности смыкания клапанов аорты и лёгочной артерии, скорости их закрытия и колебаний в протодиастолическом периоде, плотности клапанов и стенок магистральных сосудов и положения створок клапанов перед началом протодиастолического периода.

У детей первых дней жизни наблюдают физиологическое ослабление тонов сердца, в дальнейшем тоны сердца у детей отличаются большей звучностью и ясностью, чем у взрослых. Умеренно ослабленные тоны называют приглушёнными, резко ослабленные — глухими.

I и II тоны различаются по звучности. Соотношение звучности тонов с возрастом меняется.

- У взрослых на верхушке лучше слышен I тон, а на основании сердца, над клапанами аорты и лёгочной артерии, — II тон.
- У новорождённых в течение первых 2–3 дней на верхушке и в точке Боткина–Эрба II тон громче I, позже они выравниваются по звучности, а с 3 мес преобладает I тон.
- На основании сердца в периоде новорождённости лучше слышен II тон, затем звучность тонов сравнивается, а с 1,5 лет снова преобладает II тон.
- С 2 до 12 лет II тон во втором межреберье слева прослушивается лучше, чем справа, т.е. имеется физиологический акцент II тона над лёгочной артерией.

- К 12 годам звучность тонов сравнивается, а затем II тон лучше выслушивается справа (над аортой).
- У детей до 6–7 лет на лёгочной артерии часто определяют акцент II тона. Он обусловлен относительно более высоким давлением в системе лёгочной артерии.

Иногда при аускультации можно обнаружить, что тоны сердца выслушиваются в виде двух звуков, что расценивают как расщепление (раздвоение) основных тонов. Иногда у детей удаётся выслушать добавочные III и IV тоны.

- III тон обусловлен колебаниями мышцы желудочков при их быстром наполнении кровью в начале диастолы. Тихий III тон можно выслушать у детей в области верхушки сердца, он имеет мягкий, глуховатый тембр.
- IV тон возникает перед I тоном в конце диастолы желудочков и связан с их быстрым наполнением за счёт сокращений предсердий. Этот редкий феномен можно обнаружить у здоровых детей и подростков в виде очень тихого звука.
- При наличии III и/или IV тона формируется трёхчленный ритм — «ритм галопа».

Ритмичность сердечных тонов (правильность сердечного ритма) определяют по равномерности диастолических пауз. Эмбриокардия — маятникообразный ритм, при котором громкость I и II тонов одинакова, а также равны интервалы между тонами. На протяжении первых 2 нед жизни эмбриокардию считают вариантом нормы (причины патологической эмбриокардии см. ниже в разделе «Семiotика поражений сердечно-сосудистой системы»).

Шумы сердца. Помимо тонов при аускультации над областью сердца и крупных сосудов можно услышать дополнительные звуки большей продолжительности — шумы. Шумы часто выслушивают у детей (даже совершенно здоровых). Выделяют две группы шумов: внутрисердечные и внесердечные. Внутрисердечные шумы делят на органические, обусловленные наличием анатомических особенностей клапанов, отверстий или перегородок сердца, и функциональные, имеющие в основе нарушение функции клапанов, ускорение движения крови через неизменённые отверстия или снижение вязкости крови.

При обнаружении шума следует определить следующие параметры.

- Фаза сердечного цикла, во время которой слышен шум.
 - Систолические шумы возникают в сердце и крупных кровеносных сосудах в фазу сокращения (систолу) и выслушиваются между I и II тонами.
 - Диастолические шумы возникают в фазу диастолы и выслушиваются во время большой паузы между II и I тонами.
 - Систолические и диастолические шумы возникают в результате нарушения ламинарного тока крови и превращения его в турбулентный вследствие разнообразных причин.
 - Обнаружение в одной из точек одновременно систолического и диастолического шумов указывает на комбинированный порок сердца (недостаточность выслушиваемого в данной точке клапана и стеноз соответствующего ему отверстия).
 - Выявление в одной точке органического систолического шума, а в другой — диастолического указывает на сочетанный порок сердца (одновременное поражение двух разных клапанов).

- При фибринозном перикардите шум над областью сердца может быть не связан с какой-либо фазой сердечного цикла; такой шум называют шумом трения перикарда.
- Продолжительность шума (короткий или длительный) и его расположение относительно фаз сердечного цикла (ранний систолический, поздний систолический, пансистолический, протодиастолический, мезодиастолический, пресистолический, пандиастолический);
- Громкость (интенсивность) шума (громкий или тихий) и её изменение в зависимости от фазы сердечного цикла (убывающий, нарастающий, монотонный и др.).
 - Громкость шумов зависит от скорости кровотока и условий проведения звука на грудную стенку. Наиболее громкие шумы выслушивают при небольших пороках с сохранённой сократительной способностью миокарда у детей со слабо выраженной подкожной жировой клетчаткой.
 - Интенсивность шума зависит от величины ударного объёма: чем он больше, тем сильнее шум.
- Тембр шума: грубый, жёсткий, дующий, нежный, мягкий, музыкальный, скребущий и др.
- Локализация шума — точка (*punctum maximum*) или зона его максимальной слышимости.
- Направление проведения шума (левая подмышечная область, сонные или подключичные артерии, межлопаточное пространство и т.д.).
- Изменчивость шума в зависимости от перемены положения тела, физической нагрузки, фазы дыхания.

Оценка указанных параметров даёт возможность расценить шум как функциональный или органический и предположить вероятную причину его возникновения.

- Органические шумы возникают при врождённых или приобретённых пороках сердца, воспалении эндокарда и перикарда, поражении миокарда. Шумы, связанные с изменениями клапанов сердца при их воспалительном отёке или эрозировании, выслушиваются в зоне проекции поражённых клапанов.
- Функциональные шумы характерны для детского возраста. Обычно функциональные шумы бывают систолическими, они непродолжительны, редко занимают всю систолу, обычно слышны в середине систолы. По звучанию функциональные шумы чаще мягкие, нежные, могут иметь «музыкальный» тембр; слышны на ограниченном участке и не проводятся далеко от места максимального выслушивания. Они непостоянны, изменяются в зависимости от положения тела (лучше выслушиваются в положении лёжа), фазы дыхания, физической нагрузки (меняют интенсивность и тембр), не сопровождаются изменениями I и II тонов, появлением дополнительных тонов, расширением границ сердца и признаками недостаточности кровообращения [при пролапсе митрального клапана (ПМК) может определяться систолический щелчок]. Появление функциональных шумов может быть обусловлено различными причинами.

- В основе возникновения динамических шумов лежит значительное увеличение скорости кровотока, что отмечают при лихорадочных состояниях, тифо-токсикозе, неврозах, физическом и психическом напряжении и т.д. Появление шумов при анемии вызвано уменьшением вязкости крови в сочетании с некоторым ускорением кровотока и тахикардией.
- Появление функциональных шумов может быть обусловлено изменениями тонуса сосочковых мышц или всего миокарда, а также сосудистого тонуса, что приводит к неполному смыканию клапанов сердца и регургитации крови (дистрофия миокарда, СВД).
- Преходящие шумы могут быть связаны с продолжающимся формированием сердца, а также быть следствием неполного соответствия темпов развития различных сердечных структур, что обуславливает несоответствие размеров камер и отверстий сердца и кровеносных сосудов. Кроме того, возможна неравномерность роста отдельных створок клапанов и хорд, что приводит не только к временной несостоятельности запирающей функции клапанов, но и к изменению их резонансных свойств.
- Шумы возникают при наличии «малых аномалий» сердца и сосудов, когда отсутствуют гемодинамические расстройства, изменения размеров сердца и сократительной способности миокарда. Чаще всего это дополнительные хорды, аномальное расположение хорд, особенности строения сосочковых мышц и др.

Из внесердечных шумов наиболее часто выявляют шум трения перикарда (обычно слышен на определённом участке, не проводится в другие точки, усиливается при надавливании фонендоскопом на грудную клетку) и плевроперикардиальный шум (выслушивают по левому краю относительной тупости сердца, усиливается на высоте вдоха, исчезает при задержке дыхания).

Аускультация кровеносных сосудов. В норме у здорового ребёнка на сонной и подключичной артериях можно выслушать 2 тона, на бедренной — иногда только 1 тон, на других артериях тоны не слышны. Над крупными артериями можно выслушать шумы, возникающие в них самих при их расширении или сужении либо проводящиеся с клапанов сердца и аорты.

Инструментальные исследования

Для оценки размеров сердца и магистральных сосудов применяют ЭхоКГ, рентгенографию в 3 проекциях, ангиографию, КТ и МРТ. Для оценки функционального состояния сердечно-сосудистой системы широко применяют пробы с дозированной физической нагрузкой.

- ЭКГ имеет важное значение для диагностики заболеваний сердца. У детей разного возраста ЭКГ имеет свои особенности. На её характер влияют изменяющиеся с возрастом ребёнка соотношение массы правого и левого желудочков, положение сердца в грудной клетке, а также ЧСС.
- Основные особенности ЭКГ здоровых детей (по сравнению со взрослыми).
 - ♦ Меньшая продолжительность зубцов и интервалов, обусловленная более быстрым проведением возбуждения по проводящей системе и миокарду.
 - ♦ Изменчивость продолжительности интервалов и ширины зубцов в зависимости от возраста ребёнка и ЧСС.
 - ♦ Возможное наличие синусовой дыхательной аритмии.

- ✧ Выраженная лабильность ритма сердечных сокращений, особенно в пубертатном периоде.
- ✧ Значительные колебания высоты зубцов.
- ✧ Возрастная динамика соотношения амплитуды зубцов R и S в стандартных и грудных отведениях.
- ✧ Наличие у некоторых детей неполной блокады правой ножки пучка Хиса (синдрома замедленного возбуждения правого наджелудочкового гребешка).
- ✧ Возможность сохранения отрицательных зубцов T в III и однополюсных грудных отведениях (от V_1 до V_4).
- ✧ Глубокие зубцы Q в трёх стандартных отведениях при повороте верхушки сердца кзади.
- ✧ Преобладание вертикальной позиции сердца или его отклонение вправо (чаще у новорождённых и детей раннего возраста).
- ✧ Уменьшение с возрастом продолжительности времени активации желудочков в правых грудных отведениях и увеличение его в левых.
- Для уточнения причин изменений на ЭКГ проводят пробы (лекарственные и с физической нагрузкой).
- Для оценки суточного ритма сердца проводят холтеровское мониторирование, что расширяет возможности выявления нарушений ритма.
- Фонокардиография (ФКГ) и поликардиография позволяют объективно оценить состояние тонов, шумы и экстратоны.
- Эхокардиография (ЭхоКГ) — информативный неинвазивный метод исследования сердца, позволяющий диагностировать широкий спектр патологических и физиологических состояний, а также исследовать морфологические образования сердца, их движения, сократимость миокарда, состояние центральной гемодинамики.
- Реовазография и доплерография позволяют судить о состоянии центральных и периферических сосудов.

СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Цианоз — симптом, зависящий от состояния капиллярной сети, периферической циркуляции, количества не насыщенного кислородом Hb, наличия аномальных форм Hb и других факторов.

- Акроцианоз (периферический цианоз) — признак нарушения периферического кровообращения, характерный для правожелудочковой недостаточности (застой крови по большому кругу кровообращения), пороков сердца.
- Генерализованный (центральный) цианоз — признак артериальной гипоксемии вследствие различных причин.
 - Интенсивный тотальный цианоз кожи и видимых слизистых оболочек с фиолетовым оттенком обычно выявляют у детей при ВПС, первичной лёгочной гипертензии, венозно-артериальном шунте и других тяжёлых сердечно-сосудистых заболеваниях.
 - Цианоз с вишнёво-красным оттенком — признак стеноза лёгочной артерии и неревматического кардита с малой полостью левого желудочка.
 - Лёгкий цианоз с бледностью — симптом тетрады Фалло.

- Цианоз дифференцированный (более выраженный на руках, чем на ногах) — признак транспозиции магистральных сосудов с наличием коарктации или стеноза аорты.

Бледность кожи и слизистых оболочек обычно наблюдают при аортальных пороках сердца (стенозе или недостаточности).

Сердцебиение отмечают как при патологии сердца, так и без неё.

- Чаще это признак функциональных нарушений нервной регуляции или результат рефлекторных влияний других органов. Ощущение сердцебиения нередко возникает у детей в препубертатном и пубертатном периодах, особенно у девочек. Его наблюдают при СВД, анемии, эндокринных болезнях (тиреотоксикозе, гиперкортицизме и др.), патологии ЖКТ, лихорадочных состояниях, инфекционных болезнях, а также эмоциональных стрессах, высоком стоянии диафрагмы, курении.
- Реже этот симптом обусловлен патологией сердца, но может быть очень важным для диагностики. Например, сердцебиение бывает единственным признаком пароксизмальной тахикардии.

Ощущение «перебоев» возникает при экстрасистолии. Когда экстрасистолия развивается на фоне тяжёлой сердечной патологии, субъективные ощущения у больных обычно отсутствуют.

Кардиалгии (боли в области сердца) возникают при многих заболеваниях.

- Кардиалгии, обусловленные поражением сердца, отмечают при аномальном коронарном кровообращении (боли при коронарной недостаточности — сдавливающие, сжимающие — локализуются за грудиной, могут распространяться на шею, челюсть и плечи, провоцируются физической и эмоциональной нагрузками), перикардитах (усиливаются при движении, глубоком вдохе), резком увеличении размеров сердца или магистральных сосудов.
- Кардиалгии при отсутствии изменений в сердце возникают у эмоционально лабильных детей при неврозах (локализуются чаще в области верхушки сердца, ощущаются как жгучие, колющие или ноющие, сопровождаются эмоциональными проявлениями).
- Рефлекторные боли в области сердца могут возникать при патологии других органов (язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, холецистите, диафрагмальной грыже, добавочном ребре и др.).
- Боли в левой половине грудной клетки могут быть обусловлены острыми заболеваниями органов дыхания (трахеитом, плевропневмонией и др.).
- Боли в грудной клетке и прекардиальной области отмечают при травме и заболеваниях позвоночника, опоясывающем герпесе, заболеваниях мышц.

Одышка — симптом, обусловленный сердечной недостаточностью, приводящей к застою крови в лёгких, снижению эластичности лёгочной ткани и уменьшению площади дыхательной поверхности. Сердечная одышка носит экспираторный или смешанный характер, усиливается в положении лёжа и уменьшается в положении сидя (ортопноэ).

- Одышка — один из первых признаков, указывающих на возникновение застойных явлений в малом круге кровообращения вследствие нарушения оттока крови из лёгочных вен в левое предсердие, что наблюдают при

митральном стенозе (и других пороках сердца, в том числе врождённых, в первую очередь тетраде Фалло), кардите с уменьшением полости левого желудочка, слипчивом перикардите, недостаточности митрального клапана и др.

- Одышка может быть обусловлена правожелудочковой недостаточностью при остром или хроническом лёгочном сердце и эмболии лёгочной артерии.
- Приступообразное усиление одышки в сочетании с усугублением цианоза носит название одышечно-цианотических приступов. Регистрируют у детей с ВПС «синего типа», в первую очередь при тетраде Фалло.

Кашель при заболеваниях сердечно-сосудистой системы развивается вследствие резко выраженного застоя крови в малом круге кровообращения и обычно сочетается с одышкой. Он может быть и рефлексорным, возникающим вследствие раздражения ветвей блуждающего нерва расширенным левым предсердием, дилатированной лёгочной артерией или аневризмой аорты.

Отёки при заболеваниях сердца развиваются при выраженном нарушении кровообращения и свидетельствуют о правожелудочковой недостаточности.

Обмороки у детей чаще всего представлены следующими вариантами.

- Вазовагальные — нейрогенные (психогенные), доброкачественные, возникающие из-за ухудшения кровоснабжения головного мозга при артериальной гипотензии на фоне СВД при первичном повышении тонуса блуждающего нерва.
- Ортостатические (после быстрого изменения положения тела с горизонтального на вертикальное), происходящие вследствие нарушения регуляции АД при несовершенстве рефлексорных реакций.
- Синокаротидные, развивающиеся в результате патологически повышенной чувствительности каротидного синуса (провоцируются резким поворотом головы, массажем шеи, ношением тугого воротника).
- Кашлевые, возникающие при приступе кашля, сопровождающегося падением сердечного выброса, повышением внутричерепного давления и рефлексорным увеличением резистентности сосудов головного мозга.
- Кардиогенные обмороки регистрируют у детей на фоне уменьшения сердечного выброса (стеноз аорты, тетрада Фалло, гипертрофическая кардиомиопатия), а также при нарушениях ритма и проводимости (блокады сердца, тахикардии на фоне удлинения интервала Q—T, дисфункции синусового узла и др.).

Сердечный горб — признак значительной кардиомегалии, возникает обычно в раннем детстве. Парастернальное выбухание формируется при преимущественном увеличении правых, левостороннее — при увеличении левых отделов сердца. Наблюдают при ВПС, хронических кардитах, кардиомиопатиях.

Деформации пальцев по типу «барабанных палочек» с ногтями в форме «часовых стёкол» отмечают при ВПС «синего типа», подостром инфекционном эндокардите, а также хронических заболеваниях лёгких.

Изменения верхушечного толчка возможны при различных состояниях.

- Смещение верхушечного толчка отмечают как при кардиальной (увеличении левого и правого желудочков, увеличении всей массы сердца, декстрокардии), так и экстракардиальной (высоком или низком стоянии

диафрагмы вследствие асцита, метеоризма, эмфиземы, ожирения; смещении средостения из-за повышения давления в одной из плевральных полостей при гидро- и пневмотораксе, спаечных процессах, ателектазах) патологии.

- Ослабление верхушечного толчка чаще вызвано экстракардиальными причинами (ожирением, эмфиземой), но может возникать и при отёках (гидроперикард), экссудативном перикардите, пневмоперикарде.
- Усиление верхушечного толчка отмечают вследствие гипертрофии левого желудочка при аортальных пороках, митральной недостаточности, артериальной гипертензии.
- Высокий резистентный верхушечный толчок возможен при усилении сокращений сердца (тиреотоксикоз), гипертрофии левого желудочка (недостаточность аортальных клапанов, «спортивное» сердце), тонкой грудной клетке, высоком стоянии диафрагмы, расширении средостения.
- Разлитой верхушечный толчок выявляют при смещении сердца кпереди, дилатации левого желудочка (аортальная или митральная недостаточность, стеноз устья аорты, артериальная гипертензия, острое повреждение миокарда).

Сердечный толчок может быть виден и пальпируется у худощавых детей при тяжёлом физическом напряжении, тиреотоксикозе, смещении сердца кпереди, гипертрофии правого желудочка.

Патологическая пульсация — нередкий симптом при сердечно-сосудистой патологии.

- Пульсация сонных артерий («пляска каротид») — симптом недостаточности клапанов аорты, обычно сопровождающийся непроизвольным киванием головой (симптом Мюссе).
- Набухание и пульсация шейных вен — признаки повышения ЦВД, возникающие при правожелудочковой недостаточности. Отмечают при сдавлении, облитерации или тромбозе верхней полой вены, что сопровождается отёком лица и шеи («воротник» Стокса). Пульсацию шейных вен наблюдают также при препятствии оттоку крови из правого предсердия и недостаточности трёхстворчатого клапана.
- Патологическая пульсация в эпигастральной области сопровождает выраженную гипертрофию или дилатацию правого желудочка (митральный стеноз, недостаточность трёхстворчатого клапана, лёгочное сердце). Пульсация, расположенная ниже эпигастральной области слева от срединной линии живота, указывает на аневризму брюшной аорты.
- Усиленная пульсация во втором межреберье справа от грудины бывает при аневризме восходящей аорты или недостаточности клапана аорты.
- Усиленная пульсация во втором и третьем межреберьях слева от грудины указывает на расширение лёгочной артерии вследствие лёгочной гипертензии.
- Усиленная пульсация в яремной ямке возможна при увеличении пульсового давления в аорте у здоровых детей после тяжёлой физической нагрузки, а также при аортальной недостаточности, артериальной гипертензии, аневризме дуги аорты.

Сердечное дрожание («кошачье мурлыканье») обусловлено турбулентным током крови через деформированные клапаны или суженные отверстия.

- **Систолическое дрожание:**

- во втором межреберье справа от грудины и яремной вырезке — при стенозе устья аорты;
- во втором и третьем межреберьях слева — при изолированном стенозе лёгочной артерии, её стенозе в составе комбинированных пороков и высоком ДМЖП;
- на основании сердца слева от грудины и супрастернально — при открытом артериальном протоке;
- в четвёртом и пятом межреберьях у края грудины — при ДМЖП, недостаточности митрального клапана.

- **Диастолическое дрожание** в области верхушки сердца наблюдают при митральном стенозе.

Изменения пульса могут быть как признаком патологического состояния, так и вариантом нормы.

- Частый пульс отмечают у новорождённых и детей раннего возраста, во время физических и психических нагрузок, при анемиях, тиреотоксикозе, болевом синдроме, лихорадочных состояниях (при повышении температуры тела на 1 °С пульс учащается на 8–10 в минуту). При сердечной патологии частый пульс характерен для сердечной недостаточности, пароксизмальной тахикардии и др.
- Редкий пульс может быть вариантом нормы во время сна, у тренированных детей и при отрицательных эмоциях, а также симптомом сердечной патологии (при блокадах проводящей системы сердца, слабости синусового узла, аортальном стенозе), внутричерепной гипертензии, гипотиреоза, инфекционных заболеваний, дистрофии и др.
- Аритмичный пульс у детей обычно обусловлен изменениями тонуса блуждающего нерва, связанными с актом дыхания (дыхательная аритмия — учащение на высоте вдоха и замедление на выдохе). Патологическую аритмию отмечают при экстрасистолии, фибрилляции предсердий, атриовентрикулярной блокаде.
- Ослабление пульса свидетельствует о сужении артерии, по которой проходит пульсовая волна. Значительное ослабление пульса на обеих ногах выявляют при коарктации аорты. Ослабление или отсутствие пульса на одной руке или ноге либо на руках при нормальных характеристиках пульса на ногах (возможны различные сочетания) наблюдают при неспецифическом аортоартериите.
- Альтернирующий пульс — неравномерность силы пульсовых ударов — выявляют при заболеваниях, сопровождающихся нарушением сократительной способности миокарда. При тяжёлых стадиях сердечной недостаточности его считают признаком неблагоприятного прогноза.
- Быстрый и высокий пульс наблюдают при недостаточности аортального клапана.
- Медленный и малый пульс характерен для стеноза устья аорты.

- Дефицит пульса (разность между ЧСС и пульсом) появляется при некоторых нарушениях ритма сердца (мерцательной аритмии, частой экстрасистолии и др.).

Артериальная гипертензия

Основные причины повышения систолического АД: увеличение сердечного выброса и притока крови в артериальную систему в период систолы желудочков и уменьшение эластичности (увеличение плотности, ригидность) стенки аорты. Ведущая причина повышения диастолического АД — повышение тонуса (спазм) артериол, вызывающее повышение общего периферического сопротивления. Артериальная гипертензия может быть первичной и вторичной (симптоматической). Наиболее распространённые причины вторичной артериальной гипертензии:

- болезни сердца и кровеносных сосудов (коарктация аорты, стеноз почечных артерий, недостаточность аортального клапана, артериовенозные шунты, тромбоз почечных вен);
- эндокринные заболевания (синдром Иценко—Кушинга, тиреотоксикоз, феохромоцитома, альдостерома и др.);
- заболевания почек (гипоплазия, поликистоз, гломерулонефрит, пиелонефрит и др.);
- поражения ЦНС (опухоли мозга, последствия травмы черепа, энцефалита и др.).

Артериальная гипотензия

Артериальная гипотензия также может быть первичной и вторичной. Последняя возникает при следующих заболеваниях.

- Эндокринные заболевания (надпочечниковая недостаточность, гипотиреоз, гипопитуитаризм).
- Заболевания почек.
- Некоторые ВПС.

Симптоматическая гипотензия может быть острой (шок, сердечная недостаточность) и хронической, а также возникать как побочный эффект лекарственных препаратов.

Изменение размеров сердца и ширины сосудистого пучка

Увеличение границ сердца во все стороны возможно при экссудативном перикардите, сочетанных и комбинированных пороках сердца.

Расширение относительной тупости сердца вправо выявляют при увеличении правого предсердия или правого желудочка (недостаточность трёхстворчатого клапана, митральный стеноз, лёгочное сердце).

Смещение границы относительной тупости сердца влево отмечают при дилатации или гипертрофии левого желудочка (аортальная недостаточность, митральная недостаточность, аортальный стеноз, артериальная гипертензия, острое повреждение миокарда и др.), смещении средостения влево, высоком стоянии диафрагмы («лежачее сердце»).

Смещение границы относительной тупости сердца вверх происходит при значительном расширении левого предсердия (митральный стеноз, митральная недостаточность).

Уменьшение размеров относительной тупости сердца отмечают при опущении диафрагмы и эмфиземе лёгких (в этом случае по размерам сердечной тупости нельзя судить об истинных размерах сердца).

Изменение конфигурации сердца:

- митральная (дилатация левого предсердия и сглаживание «талии сердца») — при стенозе или недостаточности митрального клапана;
- аортальная (дилатация левого желудочка и подчёркнутая «талия сердца») — при недостаточности или декомпенсированном стенозе аортального клапана;
- шаровидная и трапезиевидная — при выпотном перикардите.

Расширение сосудистого пучка наблюдают при опухолях средостения, увеличении вилочковой железы, аневризме аорты или расширении лёгочной артерии.

Изменение тонов сердца

Ослабление обоих тонов сердца при сохранении преобладания I тона обычно связано с внекардиальными причинами (ожирением, эмфиземой лёгких, перикардальным выпотом, наличием экссудата или воздуха в левой плевральной полости) и возможно при диффузном поражении миокарда.

Ослабление I тона возникает при неплотном смыкании створок предсердно-желудочковых клапанов (недостаточности митрального или трёхстворчатого клапана), значительном замедлении сокращения левого желудочка при снижении сократительной способности миокарда (остром повреждении миокарда, диффузном поражении миокарда, сердечной недостаточности), замедлении сокращения гипертрофированного желудочка (например, при стенозе устья аорты), замедлении атриовентрикулярной проводимости, блокаде левой ножки пучка Хиса.

Ослабление II тона наблюдают при нарушении герметичности смыкания клапанов аорты и лёгочной артерии, уменьшении скорости закрытия (сердечная недостаточность, снижение АД) или подвижности (клапанный стеноз устья аорты) створок полулунных клапанов.

Усиление I тона возможно у детей с тонкой грудной клеткой, при физическом и эмоциональном напряжении (обусловлено тахикардией). Также его наблюдают при следующих патологических состояниях:

- укороченном интервале P—Q (желудочки сокращаются вскоре после предсердий при ещё широко раскрытых клапанах);
- состояниях, сопровождаемых повышенным сердечным выбросом (СВД с гиперкинетическим синдромом, лихорадка, анемия, «спортивное» сердце и т.д.);
- митральном стенозе (из-за колебаний уплотнённых створок митрального клапана в момент их закрытия);
- повышении кровотока через атриовентрикулярные клапаны (открытый артериальный проток, ДМЖП).

Хлопающий I тон на верхушке выслушивают при митральном стенозе, выраженной симпатикотонии, кардитах с уменьшенной полостью левого желудочка, а у основания мечевидного отростка — при стенозе правого атриовентрикулярного отверстия.

Пушечный тон Стражеско (резко усиленный I тон сердца) — признак полной атриовентрикулярной блокады и других нарушений ритма сердца, когда систолы предсердий и желудочков совпадают.

Акцент II тона над аортой наиболее часто отмечают при артериальной гипертензии (вследствие увеличения скорости захлопывания створок клапана аорты), однако он может быть также обусловлен уплотнением створок аортального клапана и стенок аорты (атеросклероз, аортит и др.).

Акцент II тона над лёгочной артерией служит признаком лёгочной гипертензии, возникающей при митральном стенозе, лёгочном сердце, левожелудочковой сердечной недостаточности и др.

Расщепление I тона отмечают в результате несинхронного закрытия и колебаний митрального и трёхстворчатого клапанов.

- Минимальное расщепление наблюдают и у здоровых детей. Оно отличается непостоянством, более выражено во время глубокого вдоха (при увеличении притока крови к правым отделам сердца).
- Заметное расщепление I тона нередко выслушивают при блокаде правой ножки пучка Хиса и синдроме Вольфа—Паркинсона—Уайта типа А.
- Ещё более выраженное расщепление I тона может возникать вследствие появления тона изгнания при стенозе устья аорты, двустворчатом клапане аорты.

Расщепление II тона можно выслушать у здоровых детей во втором межреберье слева при глубоком дыхании на высоте вдоха, когда в связи с увеличением притока крови к правому сердцу закрытие клапана лёгочной артерии задерживается (физиологическое расщепление II тона). Патологическое расщепление возникает при состояниях, сопровождающихся увеличением времени изгнания крови из правого желудочка [дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), тетрада Фалло, стеноз лёгочной артерии, блокада правой ножки пучка Хиса и др.].

III тон появляется при значительных снижении сократимости миокарда левого желудочка (миокардит, сердечная недостаточность и др.) и увеличении объёма предсердий (митральная или трикуспидальная недостаточность); при ваготонии вследствие повышения диастолического тонуса желудочков, нарушении расслабления (диастолической ригидности) миокарда левого желудочка при его выраженной гипертрофии.

IV тон формируется вследствие повышения конечного диастолического давления в левом желудочке при снижении сократительной способности миокарда (миокардит, сердечная недостаточность) или выраженной гипертрофии миокарда левого желудочка.

«Ритм галопа» — трёхчленный ритм сердца, выслушиваемый на фоне тахикардии и по звукам напоминающий галоп бегущей лошади. Добавочный тон при ритме галопа может располагаться по отношению к основным следующим образом.

- Добавочный тон (IV) выслушивают перед I тоном — пресистолический ритм галопа.
- Добавочный тон (III) выслушивают в начале диастолы после II тона — протодиастолический ритм галопа.

«Ритм перепела» — признак сужения левого атриовентрикулярного отверстия — сочетание усиленного (хлопающего) I тона и раздвоения II тона, выслушиваемого на верхушке сердца и в точке Боткина и обусловленного появлением дополнительного тона (шелчка) открытия митрального клапана. При «ритме перепела» обычно выслушивают характерный для митрального стеноза диастолический шум.

Эмбриокардия — маятникообразный ритм, когда продолжительность систолы и диастолы практически одинакова, а громкость и тембр I и II тонов сердца не отличаются друг от друга — возникает при острой сердечной недостаточности, пароксизмальной тахикардии, высокой лихорадке и др.

Сердечные шумы

Органические систолические шумы подразделяют на два типа.

- Шумы изгнания возникают в тех случаях, когда во время систолы кровь встречает препятствие при прохождении из одного отдела сердца в другой или в крупные сосуды, — систолический шум изгнания при стенозе устья аорты или лёгочного ствола, а также стенозах выходного тракта желудочков. Чем продолжительнее шум изгнания, тем более выражен стеноз.
- Шумы регургитации возникают, когда кровь во время систолы поступает назад в предсердия. Их выслушивают при недостаточности митрального и трёхстворчатого клапанов, а также при ДМЖП.

Диастолические шумы также делят на два типа.

- Ранние диастолические шумы возникают при недостаточности клапанов аорты или лёгочной артерии за счёт обратного тока крови из сосудов в желудочки при неполном смыкании створок клапана.
- «Задержанные» диастолические шумы выслушивают при стенозе левого или правого атриовентрикулярного отверстия, так как во время диастолы имеется сужение на пути тока крови из предсердий в желудочки.

Непрерывный систоло-диастолический шум чаще всего отмечают у больных с открытым артериальным протоком.

Коронарная недостаточность

Коронарная недостаточность — несоответствие кровотока по венечным артериям сердца потребности миокарда в кислороде, ведущее к диффузной или локальной ишемии миокарда. Различают острую (внезапное нарушение проходимости венечной артерии вследствие её спазма, тромбоза или эмболии) и хроническую (постоянное уменьшение кровотока по венозным артериям) коронарную недостаточность. Отдельно выделяют относительную недостаточность коронарного кровообращения, обусловленную гипертрофией миокарда при неизменённых венечных артериях. Причины коронарной недостаточности у детей — врождённые аномалии, заболевания и травмы венечных сосудов, относительная недостаточность коронарного кровотока, гипоплазия миокарда желудочков.

Сердечная недостаточность

Синдром сердечной недостаточности — состояние, при котором сердце не способно перевести венозный приток в адекватный сердечный выброс. Сердечная недостаточность развивается при некоторых токсических, септических состояниях, а также сопровождает врождённые и приобретённые пороки сердца, миокардит, фиброэластоз, аритмии и др.

- Левожелудочковая недостаточность клинически проявляется одышкой, повышенной утомляемостью, потливостью, ощущением сердцебиения, тахикардией. Крайнее проявление левожелудочковой недостаточности — отёк лёгкого. Хроническая левожелудочковая недостаточность характеризуется расширением границ относительной тупости сердца влево, приглушённостью или глухостью сердечных тонов, появлением дополнительных III и IV тонов.
- Правожелудочковая недостаточность проявляется увеличением печени и селезёнки, появлением отёчного синдрома, скоплением жидкости в серозных полостях.

Выделяют 3 степени сердечной недостаточности (по Белозёрову Ю.М., Мурашко Е.В., Гапоненко В.А., 1994).

- I степень: тахикардия (ЧСС на 20–30% больше нормы) и одышка (ЧДД на 30–50% больше нормы) в покое; исчезающий на фоне кислородотерапии цианоз слизистых оболочек, глухость сердечных тонов, расширение границ сердца, повышение ЦВД до 80–100 мм вод.ст.
- IIА степень: тахикардия (ЧСС на 30–50% больше нормы) и одышка (ЧДД на 50–70% больше нормы), цианоз слизистых оболочек, акроцианоз, периорбитальные отёки, глухость тонов сердца, расширение границ сердечной тупости, увеличение печени (на 2–3 см выступает из-под края рёберной дуги), повышение ЦВД и снижение сердечного выброса на 20–30%.
- IIБ степень: те же изменения, появление застоя в малом круге кровообращения, олигурия, периферические отёки.
- III степень (стадия декомпенсации): тахикардия (ЧСС на 50–60% больше нормы) и одышка (ЧДД на 70–100% больше нормы), глухость тонов, расширение границ сердца, признаки начинающегося отёка лёгких, гепатомегалия, периферические отёки, асцит. В терминальной стадии — брадикардия, снижение АД, брадипноэ, мышечная гипотония, арефлексия, повышение ЦВД до 180–200 мм вод.ст., уменьшение сердечного выброса на 50–70%.

ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

Анатомо-физиологические особенности пищеварительной системы

Пищеварительные органы ребёнка обладают рядом морфологических и физиологических особенностей. Эти особенности наиболее ярко выражены у детей раннего возраста, у которых пищеварительный аппарат приспособлен

главным образом для усвоения грудного молока, переваривание которого требует наименьшего количества ферментов.

ПОЛОСТЬ РТА

У новорождённого и детей грудного возраста полость рта имеет относительно небольшие размеры. Губы у новорождённых толстые, на их внутренней поверхности присутствуют поперечные валики. Круговая мышца рта развита хорошо. Щёки у новорождённых и детей раннего возраста округлые и выпуклые за счёт наличия между кожей и хорошо развитой щёчной мышцей округлого жирового тела (жировых комочков Биша), которое в последующем, начиная с 4-летнего возраста, постепенно атрофируется. Твёрдое нёбо плоское, его слизистая оболочка образует слабо выраженные поперечные складки, бедна железами. Мягкое нёбо относительно короткое, располагается почти горизонтально. Нёбная занавеска не касается задней стенки глотки, что обеспечивает ребёнку возможность дыхания во время сосания. С появлением молочных зубов происходит значительное увеличение размеров альвеолярных отростков челюстей, и свод твёрдого нёба как бы поднимается. Язык у новорождённых короткий, широкий, толстый и малоподвижный, на слизистой оболочке видны хорошо выраженные сосочки. Язык занимает всю полость рта: при закрытой ротовой полости соприкасается со щеками и твёрдым нёбом, выступает вперёд между челюстями в преддверие рта.

Слизистая оболочка полости рта у детей, особенно раннего возраста, тонкая и легко ранимая, что необходимо учитывать при обработке полости рта. Слизистая оболочка дна ротовой полости образует заметную складку, покрытую большим количеством ворсинок. Выпячивание в виде валика присутствует и на слизистой оболочке щёк в щели между верхней и нижней челюстями. Кроме того, поперечные складки (валики) имеются и на твёрдом нёбе, валикообразные утолщения — на дёснах. Все эти образования обеспечивают герметизацию ротовой полости в процессе сосания. На слизистой оболочке в области твёрдого нёба по средней линии у новорождённых располагаются узелки Бона — желтоватые образования — ретенционные кисты слюнных желёз, исчезающие к концу первого месяца жизни.

Слизистая оболочка полости рта у детей первых 3–4 мес жизни относительно сухая, что обусловлено недостаточным развитием слюнных желёз и дефицитом слюны. Слюнные железы (околоушные, подчелюстные, подъязычные, мелкие железы слизистой оболочки рта) у новорождённого характеризуются низкой секреторной активностью и выделяют очень небольшое количество густой вязкой слюны, необходимой для склеивания губ и герметизации ротовой полости во время сосания. Функциональная активность слюнных желёз начинает увеличиваться в возрасте 1,5–2 мес; у 3–4-месячных детей слюна нередко вытекает изо рта в связи с незрелостью регуляции слюноотделения и заглатывания слюны (физиологическое слюнотечение). Наиболее интенсивный рост и развитие слюнных желёз происходит в возрасте между 4 мес и 2 годами. К 7 годам у ребёнка вырабатывается столько же слюны, сколько и у взрослого. Реакция слюны у новорождённых чаще нейтральная или слабощелочная. С первых дней жизни в слюне содержатся α -амилаза и другие

ферменты, необходимые для расщепления крахмала и гликогена. У новорождённых концентрация амилазы в слюне низкая, в течение первого года жизни её содержание и активность значительно возрастают, достигая максимального уровня в 2–7 лет.

ГЛОТКА И ГОРТАНЬ

Глотка новорождённого имеет форму воронки, её нижний край проецируется на уровне межпозвонкового диска между C_{III} и C_{IV} . К подростковому возрасту он опускается на уровень C_{VI} – C_{VII} . Гортань у грудных детей также имеет воронкообразную форму и располагается иначе, чем у взрослых. Вход в гортань располагается высоко над нижнезадним краем нёбной занавески и соединён с полостью рта. Пища движется по сторонам от выступающей гортани, поэтому ребёнок может одновременно дышать и глотать, не прерывая сосания.

СОСАНИЕ И ГЛОТАНИЕ

Сосание и глотание — врождённые безусловные рефлексы. У здоровых и зрелых новорождённых они уже сформированы к моменту рождения. При сосании губы ребёнка плотно захватывают сосок груди. Челюсти сдавливают его, и сообщение между полостью рта и наружным воздухом прекращается. В полости рта ребёнка создаётся отрицательное давление, чему способствует опускание нижней челюсти вместе с языком вниз и назад. Затем в разреженное пространство полости рта поступает грудное молоко. Все элементы жевательного аппарата новорождённого приспособлены для процесса сосания груди: десневая мембрана, выраженные нёбные поперечные складки и жировые тела в щеках. Приспособлением полости рта новорождённого к сосанию также служит физиологическая младенческая ретрогнатия, которая в дальнейшем превращается в ортогнатию. В процессе сосания ребёнок производит ритмические движения нижней челюстью спереди назад. Отсутствие суставного бугорка облегчает сагиттальные движения нижней челюсти ребёнка.

ПИЩЕВОД

Пищевод — мышечная трубка веретенообразной формы, выстланная изнутри слизистой оболочкой. К рождению пищевод сформирован, его длина у новорождённого составляет 10–12 см, в возрасте 5 лет — 16 см, а в 15 лет — 19 см. Соотношение между длиной пищевода и длиной тела остаётся относительно постоянным и составляет примерно 1:5. Ширина пищевода у новорождённого — 5–8 мм, в 1 год — 10–12 мм, к 3–6 годам — 13–15 мм и к 15 годам — 18–19 мм. Размеры пищевода необходимо учитывать при фиброэзофагогастродуоденоскопии (ФЭГДС), дуоденальном зондировании и промывании желудка.

Анатомические сужения пищевода у новорождённых и детей первого года жизни выражены слабо и формируются с возрастом. Стенка пищевода у новорождённого тонкая, мышечная оболочка развита слабо, она интенсивно растёт до 12–15 лет. Слизистая оболочка пищевода у детей грудного возраста

бедна железами. Продольные **складки** появляются в возрасте 2–2,5 лет. Подслизистая оболочка развита **хорошо**, богата кровеносными сосудами.

Вне акта глотания переход глотки в пищевод закрыт. Перистальтика пищевода возникает при глотательных движениях.

ЖЕЛУДОК

Желудок новорождённого имеет форму цилиндра, бычьего рога или рыболовного крючка и расположен высоко (входное отверстие желудка находится на уровне $T_{VIII}-T_{IX}$, а отверстие привратника — на уровне $T_{XI}-T_{XII}$). По мере роста и развития ребёнка желудок опускается, и к возрасту 7 лет его входное отверстие (при вертикальном положении тела) проецируется между T_{XI} и T_{XII} , а выходное — между T_{XII} и L_1 . У детей грудного возраста желудок расположен горизонтально, но как только ребёнок начинает ходить, он **постепенно** принимает более вертикальное положение.

Кардиальная часть, дно и пилорический отдел желудка у новорождённого выражены слабо, привратник широкий. Входная часть желудка **нередко** располагается над диафрагмой, угол между абдоминальной частью пищевода и прилегающей к нему стенкой дна желудка недостаточно выражен, мышечная оболочка кардиального отдела желудка также развита слабо. Клапан Губарева (складка слизистой оболочки, вдающаяся в полость пищевода и препятствующая обратному забросу пищи) почти не выражен (развивается к 8–9 мес жизни), кардиальный сфинктер функционально неполноценен, в то время как пилорический отдел желудка функционально хорошо развит уже при рождении ребёнка. Указанные особенности обуславливают возможность заброса содержимого желудка в пищевод и развитие пептического поражения его слизистой оболочки. Кроме того, склонность детей первого года жизни к срыгиванию и рвоте связана с отсутствием плотного обхвата пищевода ножками диафрагмы, а также нарушением иннервации при повышенном внутрижелудочном давлении. Срыгиванию способствует также заглатывание воздуха при сосании (аэрофагия) при неправильной технике вскармливания, короткой уздечке языка, жадном сосании, слишком быстром выделении молока из груди матери.

В первые недели жизни желудок располагается в косой фронтальной плоскости, спереди полностью прикрыт левой долей печени, в связи с чем дно желудка в положении лёжа располагается ниже антрально-пилорического отдела, поэтому для предупреждения аспирации после кормления детям следует придавать возвышенное положение. К концу первого года жизни желудок удлиняется, а в период от 7 до 11 лет приобретает форму, аналогичную форме взрослого. К 8 годам завершается формирование его кардиальной части.

Анатомическая ёмкость желудка новорождённого составляет 30–35 см³, к 14-му дню жизни она возрастает до 90 см³. Физиологическая вместимость меньше анатомической, и в первый день жизни составляет лишь 7–10 мл; к 4-му дню после начала энтерального питания она возрастает до 40–50 мл, а к 10-му дню — до 80 мл. В последующем ёмкость желудка ежемесячно увеличивается на 25 мл и к концу первого года жизни составляет 250–300 мл,

а к 3 годам — 400–600 мл. Интенсивное возрастание ёмкости желудка начинается после 7 лет и к 10–12 годам составляет 1300–1500 мл.

Мышечная оболочка желудка у новорождённого развита слабо, она достигает своей максимальной толщины только к 15–20 годам. Слизистая оболочка желудка у новорождённого толстая, складки высокие. В течение первых 3 мес жизни поверхность слизистой оболочки увеличивается в 3 раза, что способствует лучшему перевариванию молока. К 15 годам поверхность слизистой оболочки желудка увеличивается в 10 раз. С возрастом увеличивается количество желудочных ямок, в которые открываются отверстия желудочных желёз. Желудочные железы к рождению морфологически и функционально развиты недостаточно, их относительное количество (на 1 кг массы тела) у новорождённых в 2,5 раза меньше, чем у взрослых, но быстро увеличивается с началом энтерального питания.

Секреторный аппарат желудка у детей первого года жизни развит недостаточно, функциональные способности его низкие. Желудочный сок ребёнка грудного возраста содержит те же составные части, что и желудочный сок взрослого: соляную кислоту, химозин (створаживает молоко), пепсины (расщепляют белки на альбумозы и пептоны) и липазу (расщепляет нейтральные жиры на жирные кислоты и глицерин).

Для детей первых недель жизни характерна очень низкая концентрация соляной кислоты в желудочном соке и его низкая общая кислотность. Она значительно возрастает после введения прикорма, т.е. при переходе с лактотрофного питания к обычному. Параллельно понижению рН желудочного сока увеличивается активность карбоангидразы, которая участвует в образовании ионов водорода. У детей первых 2 мес жизни значение рН в основном определяется водородными ионами молочной кислоты, а в последующем — соляной.

Синтез протеолитических ферментов главными клетками начинается в антенатальном периоде, но их содержание и функциональная активность у новорождённых низкие и постепенно увеличиваются с возрастом. Ведущую роль в гидролизе белков у новорождённых играет фетальный пепсин, обладающий более высокой протеолитической активностью. У детей грудного возраста отмечены значительные колебания активности протеолитических ферментов в зависимости от характера вскармливания (при искусственном — показатели активности выше). У детей первого года жизни (в отличие от взрослых) отмечают высокую активность желудочной липазы, которая обеспечивает гидролиз жиров в отсутствие жёлчных кислот в нейтральной среде.

Низкие концентрации соляной кислоты и пепсинов в желудке у новорождённых и детей грудного возраста определяют пониженную защитную функцию желудочного сока, но вместе с тем способствуют сохранности Ig, которые поступают с молоком матери.

В первые месяцы жизни моторная функция желудка снижена, перистальтика вялая, газовый пузырь увеличен. Частота перистальтических сокращений у новорождённых наименьшая, затем активно нарастает и после 3 лет стабилизируется. К 2 годам структурные и физиологические особенности желудка соответствуют таковым взрослого человека. У грудных детей возможно

повышение тонуса мускулатуры желудка в пилорическом отделе, максимальным проявлением которого является пилороспазм. В старшем возрасте иногда наблюдают кардиоспазм. Частота перистальтических сокращений у новорождённых наименьшая, затем активно нарастает и после 3 лет стабилизируется.

КИШЕЧНИК

Кишечник начинается от привратника желудка и заканчивается заднепроходным отверстием. Различают тонкую и толстую кишки. Тонкую кишку подразделяют на двенадцатиперстную, тощую и подвздошную; толстую кишку — на слепую, ободочную (восходящую, поперечную, нисходящую, сигмовидную) и прямую кишки. Относительная длина тонкой кишки у новорождённого большая: на 1 кг массы тела приходится 1 м, а у взрослых — всего 10 см.

Двенадцатиперстная кишка

Двенадцатиперстная кишка новорождённого имеет кольцевидную форму (изгибы формируются позже), её начало и конец расположены на уровне L_1 . У детей старше 5 мес верхняя часть двенадцатиперстной кишки находится на уровне T_{xii} ; нисходящая часть постепенно опускается к 12 годам до уровня $L_{iii}-L_{iv}$. У детей раннего возраста двенадцатиперстная кишка весьма подвижна, но к 7 годам вокруг неё появляется жировая ткань, которая фиксирует кишку, уменьшая её подвижность.

В верхней части двенадцатиперстной кишки происходят ощелачивание кислого желудочного химуса, подготовка к действию ферментов, которые поступают из поджелудочной железы и образуются в кишечнике, и смешивание с жёлчью. Складки слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки у новорождённых ниже, чем у детей старшего возраста, дуоденальные железы имеют небольшие размеры, разветвлены слабее, чем у взрослых. Двенадцатиперстная кишка оказывает регулирующее влияние на всю пищеварительную систему посредством гормонов, выделяемых эндокринными клетками её слизистой оболочки.

Тонкая кишка

Тощая кишка занимает примерно $2/5$, а подвздошная $3/5$ длины тонкой кишки (без двенадцатиперстной кишки). Подвздошная кишка заканчивается илеоцекальным клапаном (баугиниевой заслонкой). У детей раннего возраста отмечают относительную слабость илеоцекального клапана, в связи с чем содержимое слепой кишки, наиболее богатое бактериальной флорой, может забрасываться в подвздошную кишку, обуславливая высокую частоту воспалительного поражения её терминального отдела.

Тонкая кишка у детей занимает непостоянное положение, зависящее от степени её наполнения, положения тела, тонуса кишок и мышц передней брюшной стенки. По сравнению со взрослыми кишечные петли лежат более компактно (в связи с относительно большими размерами печени и недоразвитием малого таза). После 1 года жизни, по мере развития малого таза, расположение петель тонкой кишки становится более постоянным.

В тонкой кишке грудного ребёнка содержится сравнительно много газов, объём которых постепенно уменьшается вплоть до полного исчезновения к 7 годам (у взрослых в норме газов в тонкой кишке нет).

Слизистая оболочка тонкая, богато васкуляризирована и обладает повышенной проницаемостью, особенно у детей первого года жизни. Кишечные железы у детей более крупные, чем у взрослых. Количество их значительно увеличивается на протяжении первого года жизни. В целом гистологическое строение слизистой оболочки становится аналогичным таковому у взрослых к 5—7 годам. У новорождённых в толще слизистой оболочки присутствуют одиночные и групповые лимфоидные фолликулы. Вначале они разбросаны по всей кишке, а в последующем группируются преимущественно в подвздошной кишке в виде групповых лимфатических фолликулов (пейеровых бляшек). Лимфатические сосуды многочисленны, имеют более широкий просвет, чем у взрослых. Лимфа, оттекающая от тонкой кишки, не проходит через печень, и продукты всасывания попадают непосредственно в кровь.

Мышечная оболочка, особенно её продольный слой, у новорождённых развита слабо. Брыжейка у новорождённых и детей раннего возраста короткая, значительно увеличивается в длину в течение первого года жизни.

В тонкой кишке происходят основные этапы сложного процесса расщепления и всасывания пищевых веществ при совместном действии кишечного сока, жёлчи и секрета поджелудочной железы. Расщепление пищевых веществ с помощью ферментов происходит как в полости тонкой кишки (полостное пищеварение), так и непосредственно на поверхности её слизистой оболочки (пристеночное, или мембранное, пищеварение, которое доминирует в грудном возрасте в периоде молочного питания).

Секреторный аппарат тонкой кишки к рождению в целом сформирован. Даже у новорождённых в кишечном соке можно определить те же ферменты, что и у взрослых (энтерокиназу, щелочную фосфатазу, липазу, амилазу, мальтазу, нуклеазу), однако активность их более низкая и увеличивается с возрастом. К особенностям усвоения белка у детей раннего возраста следует отнести высокое развитие пиноцитоза эпителиоцитами слизистой оболочки кишки, вследствие чего белки молока у детей первых недель жизни могут переходить в кровь в малоизменённом виде, что может приводить к появлению АТ к белкам коровьего молока. У детей старше года белки подвергаются гидролизу с образованием аминокислот.

Уже с первых дней жизни ребёнка все отделы тонкой кишки обладают достаточно высокой гидролитической активностью. Дисахаридазы в кишечнике появляются ещё в пренатальном периоде. Активность мальтазы достаточно высока к рождению и остаётся таковой у взрослых, несколько позже нарастает активность сахаразы. На первом году жизни наблюдают прямую корреляцию между возрастом ребёнка и активностью мальтазы и сахаразы. Активность лактазы быстро нарастает в последние недели гестации, а после рождения прирост активности уменьшается. Высокой она остаётся на протяжении периода грудного вскармливания, к 4—5 годам происходит значительное её снижение, наименьшая она у взрослых. Следует отметить, что β -лактоза женского молока абсорбируется медленнее, чем α -лактоза коровьего молока, и

частично поступает в толстую кишку, что способствует формированию грам-положительной кишечной микрофлоры у детей, находящихся на грудном вскармливании.

Из-за низкой активности липазы особенно напряжённо происходит процесс переваривания жиров.

Брожение в кишечнике грудных детей дополняет ферментативное расщепление пищи. Гниение в кишечнике здоровых детей первых месяцев жизни отсутствует.

Всасывание тесно связано с пристеночным пищеварением и зависит от структуры и функции клеток поверхностного слоя слизистой оболочки тонкой кишки.

Толстая кишка

Толстая кишка у новорождённого имеет длину в среднем 63 см. К концу первого года жизни она удлиняется до 83 см, а в последующем её длина примерно равна росту ребёнка. К рождению толстая кишка не заканчивает своего развития. У новорождённого нет сальниковых отростков (появляются на 2-й год жизни ребёнка), ленты ободочной кишки едва намечены, гаустры ободочной кишки отсутствуют (появляются после 6 мес). Ленты ободочной кишки, гаустры и сальниковые отростки окончательно формируются к 6–7 годам.

- Слепая кишка у новорождённых имеет коническую или воронкообразную форму, ширина её преобладает над длиной. Расположена она высоко (у новорождённого непосредственно под печенью) и в правую подвздошную ямку опускается к середине подросткового возраста. Чем выше расположена слепая кишка, тем больше недоразвита восходящая ободочная кишка. Илеоцекальный клапан у новорождённых имеет вид небольших складок. Илеоцекальное отверстие кольцевидное или треугольное, зияет. У детей старше года оно становится щелевидным. Червеобразный отросток у новорождённого имеет конусовидную форму, вход в него широко открыт (клапан формируется на первом году жизни). Червеобразный отросток обладает большой подвижностью из-за длинной брыжейки и может помещаться в любой части полости живота, в том числе ретроцекально. После рождения в червеобразном отростке появляются лимфоидные фолликулы, получающие максимальное развитие к 10–14 годам.
- Ободочная кишка окружает петли тонкой кишки. Восходящая её часть у новорождённого очень короткая (2–9 см) и увеличивается после того, как толстая кишка займёт своё окончательное положение. Поперечная часть ободочной кишки у новорождённого обычно имеет косое положение (левый её изгиб расположен выше правого) и только к 2 годам занимает горизонтальное положение. Брыжейка поперечной части ободочной кишки у новорождённого короткая (до 2 см), в течение 1,5 лет её ширина увеличивается до 5–8,5 см, благодаря чему кишка приобретает возможность легко перемещаться при заполнении желудка и тонкой кишки. Нисходящая часть ободочной кишки у новорождённого имеет меньший диаметр, чем другие части толстой кишки. Она слабо подвижна и редко имеет брыжейку.

- Сигмовидная кишка у новорождённого относительно длинная (12–29 см) и подвижная. До 5 лет она располагается высоко в брюшной полости вследствие недоразвития малого таза, а затем опускается в него. Подвижность её обусловлена длинной брыжейкой. К 7 годам кишка теряет свою подвижность в результате укорочения брыжейки и скопления вокруг неё жировой ткани.

Толстая кишка обеспечивает резорбцию воды и эвакуаторно-резервуарную функцию. В ней завершается всасывание переваренной пищи, расщепляются оставшиеся вещества (как под влиянием ферментов, поступающих из тонкой кишки, так и бактерий, населяющих толстую кишку), происходит формирование каловых масс.

Слизистая оболочка толстой кишки у детей характеризуется рядом особенностей: углублены крипты, эпителий более плоский, выше скорость его пролиферации. Сокоотделение толстой кишки в обычных условиях незначительно; однако оно резко возрастает при механическом раздражении слизистой оболочки.

Прямая кишка

Прямая кишка у новорождённого имеет цилиндрическую форму, не имеет ампулы (её формирование происходит в первом периоде детства) и изгибов (формируются одновременно с крестцовым и копчиковым изгибами позвоночника), складки её не выражены. У детей первых месяцев жизни прямая кишка относительно длинная и плохо фиксирована, поскольку жировая клетчатка не развита. Окончательное положение прямая кишка занимает к 2 годам. У новорождённого мышечная оболочка развита слабо. Благодаря хорошо развитой подслизистой оболочке и слабой фиксации слизистой оболочки относительно подслизистой, а также недостаточному развитию сфинктера заднего прохода у детей раннего возраста нередко возникает её выпадение. Заднепроходное отверстие у детей расположено дорсальнее в сравнении со взрослыми, на расстоянии 20 мм от копчика.

Функциональные особенности кишечника

Двигательная функция кишечника (моторика) складывается из маятникообразных движений, возникающих в тонкой кишке, за счёт чего перемешивается её содержимое, и перистальтических движений, продвигающих химус по направлению к толстой кишке. Для толстой кишки характерны и антиперистальтические движения, сгущающие и формирующие кал.

Моторика у детей раннего возраста более активная, что способствует частому опорожнению кишечника. У грудных детей продолжительность прохождения пищевой кашицы по кишечнику составляет от 4 до 18 ч, а у более старших детей — около суток. Высокая моторная активность кишечника в сочетании с недостаточной фиксацией его петель определяет склонность к возникновению инвагинации.

Дефекация

В течение первых часов жизни происходит отхождение мекония (первородного кала) — клейкой массы тёмно-зелёного цвета с рН около 6,0. Меконий состоит из слущенного эпителия, слизи, остатков околоплодных вод,

жёлчных пигментов и др. На 2–3-й день жизни к меконию примешивается кал, а с 5-го дня кал принимает характерный для новорождённого вид. У детей первого месяца жизни дефекация происходит обычно после каждого кормления — 5–7 раз в сутки, у детей со 2-го месяца жизни — 3–6 раз, в 1 год — 1–2 раза. При смешанном и искусственном вскармливании дефекации более редкие.

Кал у детей, находящихся на грудном вскармливании, кашицеобразный, жёлтого цвета, кислой реакции и кисловатого запаха; при искусственном вскармливании кал имеет более густую консистенцию (замазкообразный), более светлый, иногда с сероватым оттенком, нейтральной или даже щелочной реакции, более резким запахом. Золотисто-жёлтый цвет кала в первые месяцы жизни ребёнка обусловлен присутствием билирубина, зеленоватый — биливердина.

У грудных детей дефекация происходит рефлекторно, без участия воли. С конца первого года жизни здоровый ребёнок постепенно приучается к тому, что дефекация становится произвольным актом.

Микрофлора желудочно-кишечного тракта

Микрофлора ЖКТ принимает участие в пищеварении, препятствует развитию патогенной флоры в кишечнике, синтезирует ряд витаминов, участвует в инаktivации физиологически активных веществ и ферментов, влияет на скорость обновления энтероцитов, кишечно-печёночную циркуляцию жёлчных кислот и др.

Кишечник плода и новорождённого стерилен в течение первых 10–20 ч (асептическая фаза). Затем начинается заселение кишечника микроорганизмами (вторая фаза), а третья фаза — стабилизации микрофлоры — продолжается не менее 2 нед. Формирование микробного биоценоза кишечника начинается с первых суток жизни, к 7–9-м суткам у здоровых доношенных детей бактериальная флора обычно представлена преимущественно *Bifidobacterium bifidum*, *Lactobacillus acidophilus*. При естественном вскармливании среди кишечной микрофлоры преобладает *B. bifidum*, при искусственном вскармливании почти в равных количествах присутствуют *L. acidophilus*, *B. bifidum* и энтерококки. Переход на питание, характерное для взрослых, сопровождается изменением состава микрофлоры кишечника.

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА

Поджелудочная железа — паренхиматозный орган внешней и внутренней секреции — у новорождённых имеет малые размеры: масса её составляет около 2–3 г, а длина — 4–5 см. Уже к 6 мес масса железы удваивается, к 1 году увеличивается в 4 раза, а к 10 годам — в 10 раз.

У новорождённого поджелудочная железа располагается глубоко в брюшной полости на уровне T_x , т.е. выше, чем у взрослого. Вследствие слабой фиксации к задней стенке брюшной полости у новорождённого она более подвижна. У детей раннего и старшего возрастов поджелудочная железа находится на уровне L_{11} . Наиболее интенсивно железа растёт в первые 3 года и в пубертатном периоде.

К рождению и в первые месяцы жизни поджелудочная железа дифференцирована недостаточно, обильно васкуляризирована и бедна соединительной тканью. В раннем возрасте поверхность поджелудочной железы гладкая, а к 10–12 годам появляется бугристость, обусловленная выделением границ долек. Доли и дольки поджелудочной железы у детей меньше по размерам и малочисленны. Эндокринная часть поджелудочной железы к рождению более развита, чем экзокринная.

Сок поджелудочной железы содержит ферменты, обеспечивающие гидролиз белков, жиров и углеводов, а также бикарбонаты, создающие необходимую для их активации щелочную реакцию среды. У новорождённых выделяется малый объём панкреатического сока после стимуляции, активность амилазы и бикарбонатная ёмкость низкие. Активность амилазы от рождения до 1 года увеличивается в несколько раз. При переходе на обычное питание, при котором более половины потребности в калориях покрывается за счёт углеводов, активность амилазы быстро возрастает и максимальных значений достигает к 6–9 годам. Активность панкреатической липазы у новорождённых низкая, что определяет большую роль липазы слюнных желёз, желудочного сока и липазы грудного молока в гидролизе жира. Активность липазы дуоденального содержимого увеличивается к концу первого года жизни, уровня взрослого достигает к 12 годам. Протеолитическая активность секрета поджелудочной железы у детей первых месяцев жизни достаточно высока, она достигает максимума в возрасте 4–6 лет.

Существенное влияние на деятельность поджелудочной железы оказывает вид вскармливания: при искусственном вскармливании активность ферментов в дуоденальном соке в 4–5 раз выше, чем при естественном.

ПЕЧЕНЬ

Печень к моменту рождения является одним из самых крупных органов и занимает 1/3–1/2 объёма брюшной полости, её нижний край значительно выступает из-под подреберья, а правая доля может даже касаться гребня подвздошной кости. У новорождённых масса печени составляет более 4% массы тела, а у взрослых — 2%. В постнатальном периоде печень продолжает расти, но медленнее, чем масса тела: первоначальная масса печени удваивается к 8–10 мес и утраивается к 2–3 годам.

В связи с различным темпом увеличения массы печени и тела у детей от 1 до 3 лет жизни край печени выходит из-под правого подреберья и легко прощупывается на 1–3 см ниже рёберной дуги по среднеключичной линии. С 7 лет нижний край печени из-под рёберной дуги не выходит и в спокойном положении не пальпируется; по срединной линии не выходит за верхнюю треть расстояния от пупка до мечевидного отростка.

Формирование долек печени начинается у плода, но к моменту рождения дольки печени отграничены нечётко. Их окончательная дифференцировка завершается в постнатальном периоде. Дольчатое строение выявляется только к концу первого года жизни.

Ветви печёночных вен расположены компактными группами и не перемежаются с ветвями воротной вены. Печень полнокровна, вследствие чего

быстро увеличивается при инфекциях и интоксикациях, расстройствах кровообращения. Фиброзная капсула печени тонкая.

Около 5% объёма печени у новорождённых приходится на долю кроветворных клеток, в последующем их количество быстро уменьшается.

В составе печени у новорождённого больше воды, но меньше белка, жира и гликогена. К 8 годам морфологическое и гистологическое строение печени становится таким же, как у взрослых.

Функции печени

Образование жёлчи начинается уже во внутриутробном периоде, однако желчеобразование в раннем возрасте замедлено. С возрастом увеличивается способность жёлчного пузыря концентрировать жёлчь. Концентрация жёлчных кислот в печёночной жёлчи у детей первого года жизни высокая, особенно в первые дни после рождения, что обуславливает частое развитие подпечёночного холестаза (синдрома сгущения жёлчи) у новорождённых. К 4–10 годам концентрация жёлчных кислот уменьшается, а у взрослых вновь увеличивается.

Для периода новорождённости характерна незрелость всех этапов печёочно-кишечной циркуляции жёлчных кислот: недостаточность их захвата гепатоцитами, экскреции через канальцевую мембрану, замедление тока жёлчи, дисхолия за счёт снижения синтеза вторичных жёлчных кислот в кишечнике и низкий уровень их реабсорбции в кишке. У детей образуется больше атипичных, менее гидрофобных и менее токсичных жирных кислот, чем у взрослых. Накопление жирных кислот во внутривнутрипечёочных жёлчных протоках обуславливает повышенную проницаемость межклеточных соединений и повышенное содержание компонентов жёлчи в крови. Жёлчь ребёнка первых месяцев жизни содержит меньше холестерина и солей, что определяет редкость образования камней.

У новорождённых жирные кислоты соединяются преимущественно с таурином (у взрослых — с глицином). Тауриновые конъюгаты лучше растворяются в воде и менее токсичны. Относительно более высокое содержание в жёлчи таурохолевой кислоты, обладающей бактерицидным действием, определяет редкость развития бактериального воспаления желчевыводящих путей у детей первого года жизни.

Ферментные системы печени, обеспечивающие адекватный метаболизм различных веществ, к рождению недостаточно зрелы. Искусственное вскармливание стимулирует более раннее их развитие, но приводит к их диспропорции.

После рождения у ребёнка уменьшается синтез альбуминов, что приводит к снижению альбумино-глобулинового соотношения в крови.

У детей в печени значительно более активно происходит трансаминирование аминокислот: при рождении активность аминотрансфераз в крови ребёнка в 2 раза выше, чем в крови матери. В то же время процессы переаминирования недостаточно зрелы, и число незаменимых кислот для детей больше, чем для взрослых. Так, у взрослых их 8, дети до 5–7 лет нуждаются дополнительно в гистидине, а дети первых 4 нед жизни — ещё и в цистеине.

Мочевинообразовательная функция печени формируется к 3–4 мес жизни, до этого у детей отмечают высокую экскрецию с мочой аммиака при низкой концентрации мочевины.

Дети первого года жизни устойчивы к кетоацидозу, хотя получают богатую жиром пищу, а в возрасте 2–12 лет, наоборот, склонны к нему.

У новорождённого содержание холестерина и его эфиров в крови значительно более низкое, чем у матери. После начала кормления грудным молоком в течение 3–4 мес отмечают гиперхолестеринемия. В последующие 5 лет концентрация холестерина у детей остаётся более низкой, чем у взрослых.

У новорождённых в первые дни жизни отмечают недостаточную активность глюкуронилтрансферазы, с участием которой происходят конъюгация билирубина с глюкуроновой кислотой и образование водорастворимого «прямого» билирубина. Затруднение экскреции билирубина — главная причина физиологической желтухи новорождённых.

Печень осуществляет барьерную функцию, нейтрализует эндогенные и экзогенные вредные вещества, в том числе токсины, поступающие из кишечника, и принимает участие в метаболизме лекарственных веществ. У детей раннего возраста обезвреживающая функция печени развита недостаточно.

Жёлчный пузырь у новорождённых обычно скрыт печенью, форма его может быть различной. Размеры его с возрастом увеличиваются, и к 10–12 годам длина возрастает примерно в 2 раза. Скорость выделения пузырной жёлчи у новорождённых в 6 раз меньше, чем у взрослых.

Методика исследования органов пищеварения

РАССПРОС

При расспросе необходимо обратить особое внимание на жалобы.

Боли в животе

У детей раннего возраста боли в животе проявляются общим беспокойством, плачем, дети «сучат ножками». У детей более старшего возраста эквивалентом ранних болей может быть чувство быстрого насыщения во время еды и переполнения желудка. При наличии болей в животе следует уточнить их характеристику.

- Локализация (дети дошкольного возраста при наличии у них болей в животе, как правило, указывают на область пупка).
- Иррадиация (проведение за пределы проекции поражённого органа).
- Характер (схваткообразные, тупые, ноющие, тянущие, резкие — «кинжальные» и др.).
- Периодичность (чередование периодов болевых ощущений и хорошего самочувствия).
- Сезонность (возникновение или усиление болей в весенне-осенний период).
- Связь с качеством и количеством употребляемой пищи.
- Время возникновения (во время приёма пищи, ранние — спустя 30–60 мин после еды, поздние — через 1,5–3 ч после еды, голодные — через 6–7 ч

после приёма пищи и исчезающие после еды; ночные, возникающие в интервале между 23 ч и 3 ч утра и исчезающие после приёма пищи).

- Лекарственные препараты, приём которых способствует уменьшению болевых ощущений.

Тошнота и рвота

Тошнота — неприятное ощущение в надчревной области, сопровождающееся слабостью, иногда головокружением вплоть до полубморочного состояния, бледностью кожных покровов, слюнотечением.

Рвота — извержение содержимого желудка наружу. Разновидность рвоты у маленьких детей — срыгивание, которое происходит без напряжения брюшного пресса. При сборе анамнеза следует уточнить характер рвоты, время её возникновения (натощак утром, сразу после еды, спустя 1,5–2 ч после еды, на высоте болей), частоту; выяснить, приносит ли она облегчение. Выясняют объём рвотных масс, их запах, цвет, консистенцию, наличие остатков пищи и различных примесей.

Отрыжка и изжога

Отрыжка — выход газа из желудка в полость рта, иногда вместе с пищевой кашицей. Необходимо выявить провоцирующие её факторы (переедание, физические упражнения, употребление определённых пищевых продуктов), частоту.

Изжога — ощущение жжения за грудиной и в эпигастральной области. Следует учитывать частоту её появления (эпизодически, несколько раз в день), связь с приёмом определённой пищи (острой, кислой, жирной, грубой), лекарственных препаратов, положением тела.

Изменения аппетита

Изменения аппетита (ощущение необходимости приёма пищи) — его снижение, отсутствие, усиление, извращение (употребление в пищу несъедобных веществ — мела, извести, золы и т.д.), чувство быстрого насыщения. Об аппетите детей грудного возраста судят по продолжительности сосания и тому, как ребёнок берёт грудь матери.

Запор и диарея

Запор — отсутствие дефекации более 36 ч. Диарея — учащённое опорожнение кишечника с изменением характера стула (от кашицеобразного до водянистого).

Нарушение глотания

Нарушение глотания (дисфагия) может проявляться затруднениями при глотании, боязнью проглотить пищу, болями или неприятными ощущениями при прохождении пищи по пищеводу, регургитацией (срыгиваниями), аспирацией пищи.

Другие жалобы

Жажда — субъективное ощущение потребности пить воду. Необходимо обратить внимание на наличие сухости во рту, изменение вкуса во рту, распирающие и тяжесть в животе, ощущение переливания и урчания в животе.

Возможны также жалобы, связанные с хронической интоксикацией, — повышенная утомляемость, сниженная работоспособность, мышечная слабость, различные невротические расстройства (раздражительность, нарушение сна, плаксивость и др.).

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

В анамнезе болезни выясняют начальные признаки заболевания, его длительность, частоту периодов обострений, продолжительность ремиссий, зависимость от смены условий питания и быта, предшествующих заболеваний и лечения и т.п. Учитываются данные предыдущих клинико-лабораторных и инструментальных исследований и эффект от применявшегося ранее лечения.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

История жизни больного позволяет выявить факторы риска и возможные причины его желудочно-кишечного заболевания. Обращают внимание на течение беременности и родов у матери, перенесённые заболевания, особенно ОКИ, наличие диспептических расстройств с рождения, вскармливание и питание в последующем, аллергический анамнез, непереносимость определённых продуктов. Семейный анамнез позволяет выявить возможную наследственную предрасположенность к заболеваниям ЖКТ.

ОСМОТР

Общий осмотр

Оценивают общее состояние ребёнка, его положение (при болях в животе больные обычно лежат на боку или спине, прижимая руки к болезненной области, согнув ноги в коленях), степень физического развития. Отмечают окраску кожных покровов и слизистых оболочек (бледность, желтушность, субиктеричность), наличие высыпаний, геморрагий, расчёсов, шелушений, телеангиэктазий, стрий, рубцов, расширение венозной сети на передней брюшной стенке («голова Медузы») и боковых поверхностях живота.

Осмотр полости рта

Осмотр полости рта следует произвести в конце исследования, поскольку он может вызвать негативную реакцию у ребёнка. Он включает осмотр губ, языка, слизистой оболочки полости рта, зубов, зева и глотки, а также определение запаха изо рта. Сначала обращают внимание на цвет губ, их влажность, наличие трещин, высыпаний (герпес), изъязвлений в углах рта (ангулярный хейлит). Затем исследуют ротовую полость и зев. У здорового ребёнка слизистая оболочка ротовой полости и зева бывает равномерно розовой, зубы — белыми, язык влажным, розовым и чистым. Миндалины в норме не выходят из-за нёбных дужек, запах изо рта отсутствует.

Обращают внимание на наличие высыпаний, афт (округлой формы эрозий желтоватого или белесоватого цвета), лейкоплакий (участков ороговения эпителия слизистой оболочки щёк), пятен Бельского—Филатова—Коплика (при

кори), изменений дёсен (гингивит), поражение языка (глоссит), инфильтраты или язвочки в углах рта («заеды»).

Осмотр живота

Осмотр живота проводят как в горизонтальном, так и в вертикальном положении больного, обращая внимание на форму, симметричность и размеры. В норме живот имеет округлую симметричную форму. В положении лёжа живот располагается чуть ниже уровня грудной клетки у детей старшего возраста, а у детей грудного и раннего возраста несколько возвышается над уровнем грудной клетки. Форма и размеры живота зависят от типа телосложения пациента (при астеническом типе живот обычно небольшой, при гиперстеническом размеры иногда бывают весьма значительными). Оценивают также степень активного участия мышц брюшной полости в акте дыхания. С этой целью больного просят «надуть живот», а потом втянуть его в себя. При раздражении брюшины больной щадит при дыхании соответствующую область.

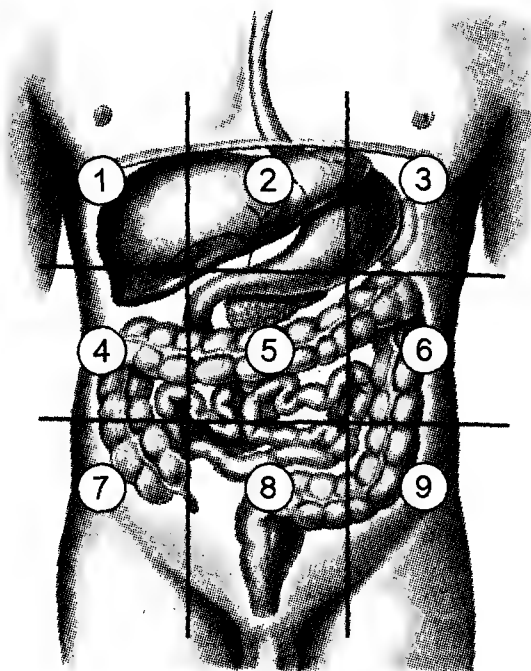
ПАЛЬПАЦИЯ

Пальпацию живота производят в двух положениях пациента: горизонтальном и вертикальном (позволяет обнаружить грыжи, опухоли, опущение и другие изменения внутренних органов, которые не прощупываются в положении лёжа). Расслабление мышц брюшной стенки обеспечивают диафрагмальным дыханием при пальпации, низким изголовьем и сгибанием ног в коленных суставах или отвлечением внимания ребёнка от действий врача.

Поверхностная пальпация

Поверхностную пальпацию живота проводят начиная с левой паховой области в симметричных областях слева и справа, поднимаясь к эпигастрию, либо против часовой стрелки. При поверхностной пальпации обращают внимание на следующее.

- Болезненность (область проекции указывает на наличие патологического процесса в соответствующем органе).
- Резистентность (незначительное напряжение) мышц брюшной стенки, указывающее на возможное вовлечение в воспалительный процесс брюшины. При этом следует проверить симптом Щёткина–Блумберга (резкое усиление болей при внезапном отнятии от живота пальпирующей руки).
- Состояние «слабых мест» передней брюшной стенки (апоневроз белой линии живота в эпигастральной области, пупочное кольцо, наружное отверстие пахового канала), степень расхождения прямых мышц живота, наличие грыж (определяются в виде выпячиваний различных размеров в области пупка или у наружного отверстия пахового канала, появляются или увеличиваются в размерах при натуживании или кашлевым толчке), размеры грыжевого кольца.
- Значительное увеличение органов брюшной полости (печени, селезёнки) или наличие крупной опухоли.



Проекция органов брюшной полости на переднюю брюшную стенку представлена следующим образом (рис. 2-16).

Рис. 2-16. Проекция органов брюшной полости на переднюю брюшную стенку: 1 — правая подрёберная область; 2 — надчревная (эпигастральная) область; 3 — левая подрёберная область; 4 — правая боковая область; 5 — пупочная область; 6 — левая боковая область; 7 — правая подвздошная область; 8 — лобковая область; 9 — левая подвздошная область. (Из: Пропедевтика детских болезней /под. ред. А.А. Баранова, М., 1998.)

- Левая подрёберная область: кардиальный отдел желудка, хвост поджелудочной железы, селезёнка, левый изгиб ободочной кишки, верхний полюс левой почки.
- Эпигастральная область: желудок, двенадцатиперстная кишка, тело поджелудочной железы, левая доля печени.
- Правая подрёберная область: правая доля печени, жёлчный пузырь, правый изгиб ободочной кишки, верхний полюс правой почки.
- Левая и правая боковые области: соответственно нисходящий и восходящий отделы ободочной кишки, нижние полюсы левой и правой почек, часть петель тонкой кишки.
- Пупочная область: петли тонкой кишки, поперечная ободочная кишка, нижняя горизонтальная часть двенадцатиперстной кишки, большая кривизна желудка, головка поджелудочной железы, ворота почек, мочеточники.
- Левая подвздошная область: сигмовидная кишка, левый мочеточник.
- Надлобковая область: петли тонкой кишки, мочевого пузыря.
- Правая подвздошная область: слепая кишка, терминальный отдел подвздошной кишки, червеобразный отросток, правый мочеточник.

Глубокая пальпация

Глубокая методическая скользящая пальпация позволяет судить о некоторых свойствах органов брюшной полости. При этом определяют локализацию и протяжённость пальпируемого органа, его форму, диаметр (в см), консистенцию (мягкая, плотная), характер поверхности (в норме гладкая, возможна

бугристость), подвижность и смещаемость (в норме различные отделы кишечника подвижны), а также болезненность и «урчание» (в норме отсутствуют). У здоровых детей в подавляющем большинстве случаев удаётся прощупать сигмовидную, слепую и поперечную ободочную кишку; восходящий и нисходящий отделы толстой кишки пальпируются непостоянно.

- Сигмовидная кишка прощупывается в левой подвздошной области в виде гладкого, умеренно плотного, не урчащего, вяло и редко перистальтирующего тяжа диаметром 2–3 см. При удлинении брыжейки или самой сигмовидной кишки (долихосигма) кишка может пальпироваться значительно медиальнее или латеральнее, чем обычно.
- Слепая кишка имеет форму гладкого мягкоэластического цилиндра диаметром 3–4 см. Она несколько расширена книзу (грушевидное расширение), где слепо заканчивается. Кишка урчит при надавливании.
- В правой подвздошной области иногда удаётся пропальпировать терминальный отдел подвздошной кишки в виде цилиндра мягкоэластической консистенции диаметром 1–1,5 см, хорошо перистальтирующего и урчащего при пальпации.
- Восходящий и нисходящий отделы толстой кишки расположены продольно, соответственно в правой и левой боковых областях живота, представляют собой подвижные и умеренно плотные, безболезненные цилиндры диаметром около 2 см.
- Поперечная ободочная кишка пальпируется в пупочной области в виде цилиндра, изогнутого дугообразно книзу, умеренно плотного, диаметром около 2,5 см, не урчит.
- Тонкая кишка обычно не пальпируется, поскольку расположена глубоко в брюшной полости и очень подвижна.
- У больных с тонкой брюшной стенкой глубокая пальпация пупочной области даёт возможность обнаружить увеличенные мезентериальные (брыжечные) лимфатические узлы.
- Большая кривизна желудка и пилорический отдел мало доступны для пальпации, а другие отделы желудка и вовсе не пальпируются. Для определения нижней границы желудка чаще используют метод выявления шума плеска. В норме у старших детей нижняя граница желудка находится выше пупка на 2–4 см.
- Поджелудочная железа пальпируется очень редко, поэтому диагностическое значение имеют болевые точки и зоны на передней брюшной стенке. Головка поджелудочной железы проецируется в зоне Шоффара, которая имеет форму прямоугольного треугольника, расположенного в правом верхнем квадранте пупочной области. Одна вершина этого треугольника лежит на пупке, одним из катетов является срединная линия, а гипотенуза представляет собой внутреннюю треть линии, соединяющей пупок с правой рёберной дугой и образующей со срединной линией угол 45°. Хвостовая часть поджелудочной железы проецируется в точке Мейо-Робсона, которая находится на биссектрисе левого верхнего квадранта живота, на 1/3 расстояния от края рёберной дуги.

- Пальпация печени. Перед пальпацией предварительно перкуторно определяют локализацию нижнего края печени. По правой срединно-ключичной линии у детей раннего возраста край печени обычно выступает из-под рёберного края на 1–2 см, а у детей старше 5–7 лет располагается на уровне рёберной дуги. При пальпации нижнего края печени определяют его консистенцию, форму, болезненность (в норме он безболезненный, слегка заострённый, мягкоэластичный).
- Жёлчный пузырь в норме не доступен пальпации. Проекция жёлчного пузыря на переднюю брюшную стенку соответствует месту пересечения наружного края правой прямой мышцы живота с рёберной дугой (точка жёлчного пузыря). О патологии жёлчного пузыря свидетельствуют следующие симптомы.
 - Симптом Кера (появление резкой болезненности в точке жёлчного пузыря на высоте вдоха при обычной пальпации жёлчного пузыря).
 - Симптом Образцова–Мерфи (сильная и резкая боль в момент вдоха при погружении пальцев руки врача в область проекции жёлчного пузыря).
 - Симптом Грекова–Ортнера (боль в правом подреберье при поколачивании краем правой кисти с одинаковой силой поочередно по обоим рёберным дугам).
 - Симптом Мюсси (френикус-симптом) — болезненность в точке поверхностного расположения правого диафрагмального нерва, выявляемая путём одновременного надавливания кончиками пальцев в промежутке между ножками обеих грудинно-ключично-сосцевидных мышц над медиальными концами ключиц.
- Пальпацию селезёнки проводят в положении больного на спине и правом боку. Слегка согнутые пальцы правой руки располагают примерно напротив X ребра на 3–4 см ниже левой рёберной дуги параллельно ей. На вдохе больного селезёнка, если она увеличена, выходит из-под края рёберной дуги, наталкивается на пальпирующие пальцы и «соскальзывает» с них. В норме селезёнка не пальпируется, поскольку её передний край не доходит приблизительно 3–4 см до края рёберной дуги. Селезёнку удаётся прощупать при её увеличении (спленомегалии) не менее чем в 1,5–2 раза. При пальпации селезёнки оценивают её форму, консистенцию, состояние поверхности, подвижность, болезненность.

ПЕРКУССИЯ

Перкуссия живота

Перкуссию живота проводят вниз от пупка в положении лёжа и стоя, а также к боковым поверхностям в обоих направлениях. В норме с обеих сторон граница перехода тимпанического звука в тупой проходит по передним подмышечным линиям. Более медиальное расположение такой границы свидетельствует о скоплении свободной жидкости в брюшной полости (асците). При переходе больного в вертикальное положение жидкость перемещается в нижнюю часть брюшной полости. Поэтому в боковых областях живота будет определяться тимпанит, а перкуссия по вертикальным линиям в направлении сверху вниз в нижней половине живота выявляет область тупого звука с горизонтальной верхней границей.

У больных с выраженным асцитом при любом положении над всеми отделами живота выявляется тупой перкуторный звук. В этих случаях учитывают размеры живота, его форму в зависимости от положения больного, изменения кожи передней брюшной стенки и пупка. Наряду с перкуссией для выявления асцита дополнительно используют метод зыбления (флюктуации).

Определение размеров печени

Определение размеров печени проводят с помощью перкуссии. У детей старше 5—7 лет размеры печени определяют по способу М.Г. Курлова: по правой срединно-ключичной линии — 9 см, по срединной линии — 8 см, по левой рёберной дуге — 7 см.

Определение перкуторных размеров селезёнки

При нормальных размерах селезёнки над ней определяется не тупой, а умеренно притуплённый перкуторный звук с тимпаническим оттенком. Вначале определяют верхнюю и нижнюю границы селезёнки по средней подмышечной линии (в норме верхняя граница селезёночной тупости располагается на IX ребре, а её нижняя граница — на уровне XI ребра). Расстояние между полученными точками (ширина селезёночной тупости) в среднем составляет 4 см. Определение передней и задней границ селезёночной тупости осуществляют с помощью перкуссии по X ребру от края левой рёберной дуги к позвоночнику и от левой задней подмышечной линии вперёд до появления притупления звука. Расстояние между данными точками соответствует длине селезёнки (в среднем у взрослых 6—8 см).

АУСКУЛЬТАЦИЯ

Аускультация живота в норме выявляет периодически возникающие звуки перистальтики кишечника в виде урчания и переливания жидкости.

ИССЛЕДОВАНИЕ ПРЯМОЙ КИШКИ

Исследование прямой кишки обычно проводят в коленно-локтевом положении больного (при тяжёлом состоянии — в положении лёжа на левом боку с приведёнными к животу ногами либо в положении лёжа на спине с согнутыми в коленях и несколько разведёнными в стороны ногами), желательно после дефекации. Сначала осматривают задний проход и прилегающую кожу ягодиц, промежности и крестцово-копчиковой области, а затем проводят пальцевое исследование, при котором определяют тонус сфинктера прямой кишки, гладкость поверхности слизистой оболочки, пальпируют параректальную клетчатку. При наличии опухолевидных образований определяют их локализацию (передняя, задняя или боковые стенки кишки), форму, размеры, характер поверхности, консистенцию, смещаемость, наличие флюктуации, болезненность. Закончив пальпацию осматривают перчатку, обращая внимание на окраску каловых масс и наличие патологических примесей (крови, слизи, гноя).

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Инструментальные методы исследования включают рентгенологическое и ультразвуковое (УЗИ) исследования, радиологические методы. Наиболее информативны для оценки органов пищеварительного тракта эндоскопические методы: ФЭГДС, лапароскопия, ректоромано- и колоноскопия.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ

Функциональные методы включают исследование секрето- и кислотообразующей функций поджелудочной железы (беззондовые и зондовые методы, интрагастральную рН-метрию). Важное место в оценке функционального состояния органов системы пищеварения занимают биохимические исследования сыворотки крови (билирубин, трансаминазы, общий белок и белковые фракции, факторы свёртывания крови, гликемические кривые, холестерин, общие липиды и их фракции и др.).

Семиотика поражения желудочно-кишечного тракта

Изменение аппетита

Снижение аппетита возникает при многих заболеваниях ЖКТ, в том числе при гастрите, язвенной болезни, хронических заболеваниях печени, панкреатите и др. Отсутствие аппетита (анорексия) может развиваться при патологии органов ЖКТ, психических нарушениях, а также быть следствием неправильного вскармливания или питания.

Избирательный аппетит (отвращение к определённым продуктам) может сформироваться при непереносимости каких-либо пищевых ингредиентов (белков, жиров, углеводов). Например, при непереносимости дисахаридов — лактозы, сахарозы, фруктозы и других — ребёнок может отказываться от молочных продуктов, фруктов, сладостей. У больных с поражением печени и желчевыводящей системы наблюдают отвращение к жирной пище. При язвенной болезни аппетит может быть снижен из-за страха перед появлением боли, усиливающейся после приёма пищи. Дети, имеющие повышенную кислотность, обычно отказываются от острой или солёной пищи.

Усиление аппетита (полифагия) может быть и у здоровых детей в периоды ускоренного роста, полового созревания, у выздоравливающих после заболеваний, сопровождавшихся снижением аппетита, а также у больных хроническим панкреатитом, с синдромом мальабсорбции (из-за нарушения всасывания пищи в тонкой кишке). Повышение аппетита вплоть до высоких степеней (булимия) возникает у детей, страдающих сахарным диабетом, при патологии ЦНС, у больных, получающих глюкокортикоиды, анаболические стероиды и др.

Изменение насыщаемости

Быструю насыщаемость наблюдают у больных с хроническими гастритами, заболеваниями печени и жёлчных путей. Чувство постоянного голода характерно для больных с гиперинсулинизмом, целиакией, синдромом «короткой кишки».

Жажда

Жажда возникает при обезвоживании вследствие поноса и/или рвоты, у больных хроническим панкреатитом, сахарным диабетом и др.

Повышенная саливация

Повышенная саливация у детей в возрасте старше 6 мес иногда возникает при глистных инвазиях (например, аскаридозе), а также заболеваниях поджелудочной железы (вследствие компенсаторного усиления функции слюнных желёз).

Необычный привкус во рту

Необычный привкус во рту наблюдают при некоторых заболеваниях органов пищеварения: кислый — при гастродуодените, язвенной болезни; горький или металлический — при заболеваниях печени.

Нарушение глотания

Нарушение глотания (дисфагия) может быть обусловлено множеством причин: анатомическими особенностями носоглотки («волчья пасть», «заячья губа») или пищевода (атрезия, стеноз), различной приобретённой патологией пищевода, нарушением проходимости пищевода вследствие его сдавления опухолями, увеличенными лимфатическими узлами, вилочковой или щитовидной железой; поражением мышц (миастенией, дерматомиозитом, ССД и др.), психическими расстройствами и патологией ЦНС, параличом мышц глотки (например, при полиомиелите, дифтерийном полиневрите и др.). Одной из причин нарушения глотания у детей может быть кардиоспазм, обусловленный врождённым дефектом парасимпатических узлов в нижнем отделе пищевода.

Отрыжка и изжога

Отрыжка возможна у здоровых детей грудного возраста при заглатывании воздуха (аэрофагии), у детей старшего возраста — при быстрой еде, переедании. При патологических ситуациях отрыжка обусловлена повышенным газообразованием из-за брожения пищи при её задержке в желудке.

- Отрыжка с тухлым вкусом возникает в результате процессов гниения и характерна для стеноза привратника, гастрита.
- Отрыжка с резко кислым, обжигающим вкусом возникает при повышенной кислотности (язвенная болезнь, гастрит).
- Отрыжка с примесью горечи указывает на забрасывание жёлчи из двенадцатиперстной кишки в желудок (зияние привратника, заболевание печени, жёлчных путей).

Изжога возникает в результате раздражения слизистой оболочки пищевода кислым желудочным содержимым при его попадании в пищевод, что характерно для недостаточности кардиального сфинктера. Изжогу наблюдают при эзофагите, гастродуодените, язвенной болезни желудка или двенадцатиперстной кишки, грыже пищеводного отверстия диафрагмы, переедании и др.

Развитию изжоги способствуют состояния, сопровождающиеся повышением давления в желудке и брюшной полости, — асцит, метеоризм.

Тошнота и рвота

Тошнота может предшествовать рвоте или быть самостоятельным симптомом. Тошнота развивается при заболеваниях органов пищеварения (гастроудените, поражении жёлчных путей и др.) и других органов, а также может иметь условнорефлекторный характер.

Рвота — условнорефлекторный акт, возникающий при раздражении рвотного центра импульсацией, поступающей по блуждающему нерву из различных рефлексогенных зон (желудка, жёлчного пузыря, печёночных и жёлчных протоков, поджелудочной железы, червеобразного отростка, мочеточников, глотки, брюшины, венечных сосудов сердца и др.); при непосредственном токсическом воздействии на рвотный центр и развитии различных патологических процессов в ЦНС. Рвота у детей возникает часто, особенно в возрасте до 3 лет, что обусловлено наличием у них определённых анатомо-физиологических особенностей. По характеру рвоты можно сделать предположение о её происхождении.

- Рвота центрального генеза обычно развивается при патологии ЦНС, возникает внезапно на высоте церебральных расстройств (головной боли, повышения АД, нарушения зрения и др.) без предшествующей тошноты, не связана с едой, необильная, не улучшает состояния больного.
- Рефлекторная рвота при поражении различных внутренних органов также возникает обычно внезапно, без предшествующей тошноты и не приносит облегчения.
- Желудочная рвота, характерная для заболеваний желудка, обычно возникает через 0,5–1,5 ч после еды, ей предшествует тошнота. Рвота обильная, имеет кислый запах, приносит временное облегчение больному (приводит к уменьшению тошноты и боли).
 - Частая и необильная рвота возникает у детей раннего возраста при пилороспазме. При этом иногда наблюдают видимую на глаз перистальтику.
 - Для пилоростеноза характерна рвота «фонтаном», рвотные массы обильные, с гнилостным запахом и остатками пищи.
- Кровавая рвота возникает при эрозиях и язвах желудка и двенадцатиперстной кишки, кровотечении из расширенных вен пищевода и желудка. При умеренном кровотечении рвотные массы имеют тёмно-коричневый цвет («кофейной гущи») из-за присутствия солянокислого гематина (образуется из Hb под воздействием соляной кислоты желудочного сока). При массивном кровотечении возникает рвота «полным ртом» кровью со сгустками; источником подобного кровотечения могут быть, в частности, варикозно расширенные вены пищевода или кардиального отдела желудка при портальной гипертензии.
- При дивертикулах, ахалазии и сужении нижних отделов пищевода рвота обычно возникает сразу после еды, по характеру бывает необильной, рвотные массы состоят из непереваренной пищи.

- При кишечной непроходимости рвотные массы могут иметь различный состав в зависимости от уровня непроходимости: при высокой непроходимости рвотные массы содержат желудочное содержимое с примесью жёлчи, при средней имеют коричневый цвет и фекальный запах, что обусловлено антиперистальтической волной и попаданием содержимого кишечника в желудок.
- Рвотные массы содержат примесь жёлчи при заболеваниях желчевыводящих путей и поджелудочной железы, аномалиях развития двенадцатиперстной кишки.
- Ацетонемическая рвота, при которой рвотные массы имеют запах ацетона, возникает у детей раннего возраста. Она обычно многократная и сопровождается значительными нарушениями водно-электролитного обмена и КЩС.
- Руминация (жвачка) — многократное пережёвывание периодически проглатываемой и произвольно отрыгиваемой пищи — не сопровождается тошнотой. Неоднократная руминация может быть проявлением невроза.

Боли в животе

Боли в животе возникают как при патологии органов пищеварения, так и при патологии других органов и систем. Необходимо уточнить время возникновения болей, их интенсивность, локализацию, иррадиацию, а также периодичность и сезонность.

- Ранние боли, возникающие во время еды, характерны для эзофагита, сразу после еды — для гастрита. Поздние боли свойственны антральному гастриту, дуодениту, гастродуодениту или язвенной болезни двенадцатиперстной кишки (характерны голодные и ночные боли).
- Интенсивность болей уменьшается после приёма пищи при антральном гастрите, гастродуодените и язвенной болезни двенадцатиперстной кишки. Однако через некоторое время боли вновь усиливаются (мойнинга-мовский ритм болей). Интенсивные и длительные колющие боли в правом подреберье характерны для заболеваний печени и особенно жёлчных путей. Разнообразные по характеру боли (тупые ноющие или острые мучительные) характерны для поражения поджелудочной железы, особенно её хвоста и тела. Интенсивные боли бывают при поражениях толстой кишки. Чувство распираания в правом подреберье может быть обусловлено дискинетическими расстройствами желчевыводящих путей по гипотоническому типу.
- Локализация болей и их иррадиация позволяет определить, какой орган поражён.
 - Боли в эпигастральной области типичны для заболеваний желудка; кроме того, бывают при патологии поджелудочной железы, эпигастральной грыже, грыже пищеводного отверстия диафрагмы, заболеваниях пищевода.
 - Боли в правом подреберье характерны для заболеваний печени, жёлчного пузыря, жёлчных путей, головки поджелудочной железы, двенадцатиперстной кишки, печёночного угла толстой кишки.

- Боли в левом подреберье наблюдают при заболеваниях желудка, хвоста поджелудочной железы, селезёнки, левого изгиба ободочной кишки, левой доли печени.
- Боли в околопупочной области наблюдают при пупочных грыжах, поражениях тонкой кишки, брыжеечных лимфатических узлов, сальника.
- Боли в правой подвздошной области характерны для аппендицита, их также наблюдают при поражении толстой кишки или конечного отрезка подвздошной кишки и илеоцекального угла, что типично для болезни Крона.
- Боли в левой подвздошной области чаще обусловлены поражением сигмовидной кишки.
- Боли в лобковой области возникают при заболеваниях мочеполовой системы.
- Боли в паховой области наблюдают при воспалении червеобразного отростка, заболеваниях слепой кишки, терминального отдела подвздошной кишки, паховых грыжах. Боли в левой паховой области характерны для заболеваний сигмовидной кишки, а при заболеваниях прямой кишки боли нередко локализуются в области промежности.
- Разлитые боли в животе возникают при перитоните, кишечной непроходимости, спаечной болезни и др.
- Иррадиация болей в правое плечо, лопатку бывает при заболеваниях печени и жёлчных путей, в оба подреберья — при дуоденитах; при заболеваниях поджелудочной железы — в спину (опоясывающие) или левое плечо; при поражении желудка — в спину. Чувство давления вокруг пупка, тянущие боли, жжение пациенты ощущают при заболеваниях тонкой кишки. Анализ различных характеристик болей в животе позволяет предположить их генез и патологию, при которой они развились (табл. 2-10).
- Выявление периодичности и сезонности болей в животе играет немаловажное значение в распознавании патологии пищеварительной системы. Чередование периодов болевых ощущений и хорошего самочувствия, а также возникновение и усиление болей в весенне-осенний период нередко бывает у больных язвенной болезнью.

Желтуха

Желтушность кожи и слизистых оболочек у новорождённых обычно появляется при повышении концентрации билирубина в крови более 68,4–85,5 мкмоль/л (4–5 мг%), а у детей старше года — при повышении концентрации выше 20,5–34,5 мкмоль/л (1,2–2 мг%). По механизму развития выделяют три варианта желтухи (табл. 2-11).

У новорождённых бывает физиологическая конъюгационная желтуха, которая развивается на 2-е сутки жизни, достигает максимальной выраженности на 4–5-е сутки и обычно исчезает к 7–10-м суткам. У недоношенных длительность физиологической желтухи может достигать 4 нед. Её развитие обусловлено возрастной незрелостью глюкуронилтрансферазной системы печени. В связи с недостаточной активностью глюкуронилтрансферазы не весь непрямой билирубин превращается в прямой, что приводит к его накоплению в крови. Кроме того, желтуха у новорождённых может быть связана с наследственной недостаточностью глюкуронилтрансферазы (синдромом Криглера–Найяра), атрезией жёлчных ходов, фетальным гепатитом, синдромом сгущения жёлчи и др. (см. раздел «Неонатальные желтухи» в главе 6 «Болезни новорождённых»).

Таблица 2-10. Клиническая характеристика болей в животе различного происхождения*

Характер болей	Характеристика болей	Заболевания, синдромы
Спастические (возникают в результате спазма гладкой мускулатуры)	Острые, приступообразные (внезапно начинаются и нередко также внезапно заканчиваются), очень интенсивные, обычно чётко локализованные, с типичной иррадиацией, ослабевают после приёма спазмолитиков. Могут сопровождаться рвотой, часто не приносящей облегчения, лихорадкой (рефлекторного генеза) и локальным напряжением мышц брюшной стенки	Жёлчная колика, почечная колика, кишечная колика (при синдроме раздражённой кишки), желудочная колика (при язвенной болезни) и др.
Дистензионные (боли от растяжения стенок полых органов и натяжения их связочного аппарата)	Тупые тянущие малоинтенсивные, обычно разлитые, без чёткой локализации и иррадиации; часто не стихают после приёма спазмолитиков	Метеоризм, гипосекреторный синдром (гастриты со снижением секреторной и моторной функций желудка)
Перитонеальные (при переходе воспаления на париетальную брюшину)	Возникают постепенно (при воспалениях органов) или остро (при их прободении), постоянные, непрерывно усиливающиеся вплоть до нестерпимых болей. Боли сопровождаются общими признаками воспаления и интоксикации (лихорадкой, лейкоцитозом и др.), рвотой, ограничением дыхательных движений живота, напряжением мышц брюшной стенки, положительным симптомом Щёткина—Блюмберга и ослаблением (исчезновением) перистальтики. Возможна острая сосудистая недостаточность	Перитониты, развившиеся в результате: воспаления органов (холецистита, аппендицита); прободения полых органов (язвенной болезни)
Сосудистые (при спазме или тромбозе артерий, ведущих к ишемии органа или некрозу)	Внезапно начинаются, разлитые, могут быть очень интенсивными, постоянно усиливающимися (вплоть до нестерпимых). При некрозах органов развивается перитонит, возникают перитонеальные боли	Мезентериальный тромбоз, эмболии артерий, брюшная жаба (спазм)

* По А.В. Струтынскому и соавт., 1997

Таблица 2-11. Особенности желтух различного происхождения

Вид желтухи	Паренхиматозная	Механическая	Гемолитическая
Механизм развития	Возникает вследствие поражения паренхимы печени	Развивается при обтурации внепечёночных желчевыводящих путей или общего жёлчного протока	Обусловлена образованием большого количества непрямого билирубина, который не успевает метаболизироваться в печени
Патология, при которой она развивается	Гепатиты различной этиологии, цирроз, рак и др.	Атрезия желчевыводящих путей, сгущение жёлчи, обтурация камнем, сдавление опухолью, увеличенными лимфатическими узлами	Гемолитическая анемия, ГБН, гемоглобинопатии, отравления гемолитическими ядами
Оттенок цвета кожи	Лимонный или красноватый	Зеленоватый или серо-зелёный	Бледно-лимонный
Стул	Периодически обесцвеченный	Обесцвеченный	Тёмный
Моча	Тёмная	Жёлтая	Тёмная
Гипербилирубинемия	Прямой, не прямой билирубин	Прямой билирубин	Непрямой билирубин
Билирубин в моче	+	+	—
Уробилин в моче	+	—	+
Стеркобилин в кале	+	—	+

У детей, преимущественно в течение первых 5 лет жизни, нередко наблюдают экзогенную желтуху, обусловленную употреблением большого количества пищевых продуктов, содержащих пигменты (моркови, тыквы, апельсинов, мандаринов, хурмы и др.) или лекарственных средств. При этом варианте не возникает желтушного прокрашивания склер, не изменяется цвет кала, концентрация билирубина в крови не повышается.

Метеоризм

Метеоризм развивается при дисбактериозе кишечника, энтероколитах, целиакии, дисахаридазной недостаточности, синдроме мальабсорбции, полной или частичной кишечной непроходимости, парезе кишечника.

Диарея

Диарея развивается при усилении перистальтики кишечника и ускоренном продвижении его содержимого, замедлении всасывания в кишечнике жидкости и увеличении её секреции при поражении кишечника. Диарея может возникать при многих инфекционных и неинфекционных заболеваниях ЖКТ, при этом их некоторые клинические особенности имеют дифференциально-диагностическое значение (табл. 2-12).

Таблица 2-12. Клинические особенности диарей*

Вид	Клинические особенности
Энтеральные (воспаление слизистой оболочки тонкой кишки)	Умеренное учащение стула (до 4–6 раз в сутки), очень обильные испражнения, в которых содержатся остатки непереваренной пищи. Характерна стеаторея («жирный кал»). Диарея нередко сопровождается болями вокруг пупка
Колитические (чаще при поражении слизистой оболочки дистальных отделов кишки)	Очень частый стул (10–15 раз в сутки), сопровождающийся тенезмами (болезненными позывами к дефекации). Испражнения скудные, часто с примесью слизи и крови
Желудочные (при снижении секреторной функции желудка, сопровождающемся нарушением переваривания белков и быстрым опорожнением желудка)	Умеренное учащение стула (до 4–6 раз в сутки), испражнения жидкие, тёмного цвета, с остатками непереваренной пищи, нередко с неприятным гнилостным запахом (нарушение переваривания белков), со слизью. Диарея часто сопровождается чувством переполнения и тупыми распирающими болями дистензионного характера в области эпигастрия
Панкреатические (при снижении внешнесекреторной функции поджелудочной железы)	Умеренное учащение стула. Испражнения обильные (полифекалия), кашицеобразные или жидкие, со слизью. Характерны стеаторея и неприятный гнилостный запах. Диарея сопровождается болями в верхней половине живота, иногда опоясывающего характера, метеоризмом, часто значительным похуданием

* По А.В. Струтынскому и соавт., 1997

Кроме того, диарею наблюдают при заболеваниях других органов и систем. Известны диареи аллергические, неврогенные, при недостаточности некоторых ферментов кишечника, эндокринных заболеваниях (тиреотоксикозе, болезни Аддисона, сахарном диабете), глистных инвазиях и др.

Запор

Причинами запоров могут быть механические препятствия в кишечнике, скопление кала в расширенных или удлинённых отрезках кишки, парез кишечника, ослабление перистальтики, нарушение акта дефекации.

- Спастические запоры развиваются вследствие спазма гладкой мускулатуры кишечной стенки, причинами которого могут быть заболевания толстой кишки (колит, синдром раздражённой толстой кишки), висцеро-висцеральные рефлексы при заболеваниях других органов (язвенной болезни, холецистите), заболевания прямой кишки, обуславливающие повышение тонуса заднепроходного сфинктера (трещина заднего прохода и др.), психогенные факторы. У больных нередко бывают боли в животе, кал может принять вид «овечьего».
- Атонические запоры вследствие понижения тонуса гладкой мускулатуры возникают при недоедании и нерациональном питании, гиподинамии, патологии ЦНС, лечении антацидными препаратами. Характерны тупые, распирающие боли по ходу толстой кишки, метеоризм.
- При механической кишечной непроходимости (при пороках развития, спасечной болезни, опухолях и др.) развиваются интоксикация, ухудшение общего состояния, бурная перистальтика кишечника.

Склонность детей грудного возраста к запорам можно объяснить относительно большой длиной кишечника.

Изменения кала

Изменения кала имеют большое значение для диагностики различных заболеваний (табл. 2-13).

Таблица 2-13. Характер стула при некоторых состояниях у детей раннего возраста

Состояние	Характер стула
Простая диспепсия	Жидкий, с примесью зелени (примесь биливердина), содержит белые комочки (кальциевые мыла), кисловатого запаха, часто пенистый
Токсическая диспепсия	Водянистый, светло-жёлтого цвета, с небольшим количеством слизи
При недоедании	Скудный, густой, тёмный, может быть крошковидным, содержать слизь
При колиэнтерите	Стул жидкий, охряно-жёлтый, со слизью и белыми комочками

- Дёгтеобразный стул (мелена) — выделение из заднего прохода крови тёмного цвета, наблюдают при пищеводных или желудочных кровотечениях.
- Выделение со стулом алой крови указывает на кровотечение из терминальных отделов толстой кишки.

Изменение формы живота

Равномерное выпячивание живота возникает при ожирении, метеоризме, асците (часто сопровождается выпячиванием пупка); неравномерное — при увеличении органов брюшной полости (печени, селезёнки и др.) или наличии опухоли; резкое втяжение с повышением тонуса брюшных мышц отмечают при перитоните.

Выраженная венозная сеть

Выраженная венозная сеть на передней брюшной стенке свидетельствует о развитии коллатерального кровообращения в связи с затруднением тока крови по системе воротной вены (портальная гипертензия) или нижней полой вены.

Напряжение мышц передней брюшной стенки

Напряжение мышц передней брюшной стенки («мышечная защита») — висцеромоторный рефлекс, развивающийся при воспалении париетальной брюшины (разлитом или местном перитоните), а также висцеральной брюшины или серозных оболочек органов (аппендиците, холецистите и др.).

Изменение перистальтических шумов

Отсутствие перистальтических шумов («гробовая тишина») характерно для атонии кишечника при перитоните; их усиление бывает при инвагинации, кишечной непроходимости. При механической непроходимости кишечника перистальтические шумы выше места сужения кишки становятся более частыми и звонкими, а при паралитической непроходимости кишечника кишечные шумы полностью исчезают.

Изменения, выявляемые при пальпации кишечника

Плотную тонкую кишку можно пропальпировать при спастических состояниях, плотную толстую кишку — при запорах. При атонии толстая кишка прощупывается в виде мягкого цилиндра с вялыми стенками. При врождённом мегаколоне (болезни Хиршsprунга) она сильно увеличена и может занимать почти всю брюшную полость.

Увеличение печени

Основные причины увеличения печени у детей следующие.

- Собственно печёночная патология (гепатит, цирроз, жировой гепатоз, опухоли).
- Поражение внутрпечёночных жёлчных ходов.

- Застой крови в результате нарушения кровообращения при правожелудочковой сердечной недостаточности.
- Заболевания крови (лейкозы, анемии, лимфогранулематоз).
- Многие инфекционные заболевания и глистные инвазии.
- Неинфекционные заболевания.
- Амилоидоз.

Увеличение печени нередко сопровождается повышением плотности её нижнего края. При острых и реактивных гепатитах появляется болезненность нижнего края печени. При опухолевом поражении, эхинококкозе, циррозе печени нижний край становится неровным и плотным. Плотный, твёрдый край печени, вплоть до каменистости, наблюдают при циррозе. Поверхность печени при этом неровная. Плотная печень характерна и для неопластических процессов. Гладкая, ровная, мягковатая при пальпации печень с закруглённым краем, резко болезненная может быть пропальпирована при остром застое крови (сердечно-сосудистой недостаточности), вовлечении в воспалительный процесс паренхимы и внутрипечёночных жёлчных путей.

Острое увеличение размеров печени характерно для начальной стадии болезни печени, в том числе болезни Боткина. При острой дистрофии она может быть уменьшена в размерах и не пальпироваться.

При правостороннем экссудативном плеврите нижний край печени смещается вниз, при метеоризме, асците — вверх (размеры печени при этом не меняются). Исчезновение печёночной тупости наблюдают при прободении язвы двенадцатиперстной кишки и желудка.

Спленомегалия

Патологические изменения в селезёнке выражаются в её увеличении или усилении её функции, отложении различных веществ, венозном застое крови при портальной гипертензии. Спленомегалия сопровождает многие заболевания (инфекционные заболевания, болезни крови, опухолевые процессы, тромбоз селезёночной вены, инфаркт селезёнки, болезни накопления, аутоиммунные заболевания и др.).

КРОВЬ И КРОВЕТВОРЕНИЕ

КРОВЕТВОРЕНИЕ

Кроветворение, или гемопоэз, — процесс образования и последующего созревания форменных элементов крови в условиях специфического микроокружения. Во время внутриутробного развития плода выделяют 3 периода кроветворения, постепенно сменяющие друг друга: мегалобластический, печёночный, костномозговой.

- Впервые кроветворение обнаруживают у 19-дневного эмбриона в кровяных островках желточного мешка. Образуются первичные эритробласты — крупные клетки, содержащие ядро и эмбриональные типы Нб. Этот непродолжительный период гемопоэза носит название внеэмбрионального кроветворения.

- На 6-й неделе гестации начинается второй (печёночный) период гемопоэза, достигающий максимума к 5 мес. Образуются как эритробласты (ядро-содержащие клетки), так и эритроциты (безъядерные клетки). На 3–4-м месяце гестации в гемопоэз включается селезёнка. В ней происходит эритро-, грануло- и мегакариоцитопоэз. Активный лимфопоэз возникает в селезёнке с 20-й недели внутриутробного развития.
- На 4–5-м месяце гестации у плода начинается третий (костномозговой) период кроветворения, который постепенно становится основным.

Соответственно этим периодам кроветворения существует три типа Hb: эмбриональный (примитивный, HbP), фетальный (HbF) и дефинитивный (HbA). Важное физиологическое свойство HbP и HbF — их более высокое сродство к кислороду, что имеет большое значение во внутриутробном периоде для обеспечения организма плода кислородом. При рождении выявляют от 45% до 90% HbF. Он постепенно замещается HbA. К году остаётся около 15% HbF, а к 3 годам количество его в норме не превышает 2%. К моменту рождения ребёнка прекращается кроветворение в печени, а селезёнка утрачивает функцию образования клеток красного ряда, гранулоцитов, мегакариоцитов, сохраняя функции образования лимфоцитов, моноцитов и разрушения стареющих или повреждённых эритроцитов и тромбоцитов. Во внеутробном периоде основной источник образования всех видов клеток крови, кроме лимфоцитов, — красный костный мозг. У новорождённых плоские и трубчатые кости заполнены красным костным мозгом. Это имеет значение при выборе места костномозговой пункции. У детей первых месяцев жизни для получения красного костного мозга можно пунктировать пяточную кость, у более старших — грудину. С первого месяца жизни красный костный мозг постепенно начинает замещаться жировым (жёлтым), к 12–15 годам кроветворение сохраняется только в плоских костях.

Зрелые клетки периферической крови развиваются из своих предшественников, созревающих в красном костном мозге. Стволовая кроветворная клетка — CFU-blast — родоначальница всех форменных элементов крови. Для стволовых клеток характерно морфологическое сходство с малыми лимфоцитами и способность к самообновлению. Они редко и медленно размножаются. Их потомки — полипотентные клетки-предшественницы лимфоцитопоэза (CFU-Ly) и миелопоэза (CFU-GEMM). В результате деления CFU-Ly и CFU-GEMM их потомки остаются полипотентными или дифференцируются в один из нескольких типов унипотентных стволовых клеток, также способных делиться, но дифференцирующихся только в одном направлении (образуя 1 клеточный тип). Унипотентные коммитированные (дифференцирующиеся) клетки морфологически не отличаются от стволовых клеток. Они пролиферируют и в присутствии факторов роста дифференцируются в клетки-предшественницы (рис. 2-17), которые через ряд последовательных стадий дифференцируются в зрелые клетки крови.

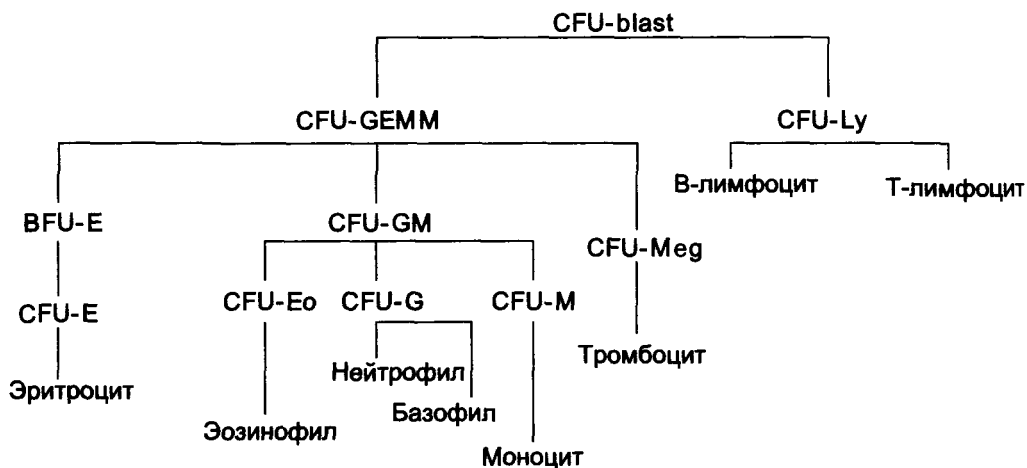


Рис. 2-17. Схема гемопоэза. CFU-blast — стволовая клетка-предшественница; CFU-GEMM — полипотентная клетка-предшественница миелопоэза; CFU-Ly — полипотентная клетка-предшественница лимфоцитопоэза; CFU-GM — полипотентная клетка-предшественница гранулоцитов и моноцитов; CFU-G — полипотентная клетка-предшественница нейтрофилов и базофилов. Унипотентные предшественники: BFU-E и CFU-E — эритроцитов; CFU-Eo — эозинофилов; CFU-M — моноцитов; CFU-Meg — мегакариоцитов. (Из: Гистология / Под ред. Э.Г. Улумбекова и Ю.А. Челышева, М., 2001.)

Клетки, вышедшие из красного костного мозга в кровь, продолжают изменяться функционально. Постепенно меняется состав ферментов, со временем уменьшается их активность. В результате клетки стареют, разрушаются и фагоцитируются макрофагами. Период жизни зрелых клеток крови в сосудистом русле ограничен. Эритроциты живут около 120 дней, тромбоциты — 9–11 дней, гранулоциты — в среднем 14 дней, лимфоциты — от нескольких суток до нескольких лет. Моноциты циркулируют в крови около 12 ч, затем проникают в ткани, где превращаются в макрофаги.

Факторы гемопоэза

Образование клеточных элементов крови активируется и регулируется факторами гемопоэза: гемопоэтическими факторами роста, факторами транскрипции, фолиевой кислотой и витамином B₁₂.

- Гемопоэтические факторы роста — фактор стволовых клеток, колониестимулирующие факторы, интерлейкины (ИЛ), эритропоэтин, тромбопоэтин.
 - Эритропоэтин — гормон гликопротеиновой природы. Он вырабатывается преимущественно в почках (около 90%) в ответ на гипоксическую стимуляцию, в меньшей мере — гепатоцитами печени. Эритропоэтин влияет на процесс развития и дифференцировки клеток эритроидного ряда, а также стимулирует синтез в них Hb. У здоровых людей концентрация эритропоэтина в плазме варьирует в пределах 0,01–0,03 МЕ/мкл, повышаясь в 100 и 1000 раз при возникновении гипоксии любого генеза. Эритропоэтин — основное средство лечения анемии у больных ХПН. В последнее время его применяют при ранней анемии недоношенных.

- Тромбопоэтин — гормон, ускоряющий мегакариопоэз после периода тромбоцитопении.
- Функцию лейкопоэтинов выполняют различные колониестимулирующие факторы.
- Факторы транскрипции — белки, связывающиеся с ДНК и регулирующие экспрессию генов кроветворных клеток.
- Фолиевая кислота и витамин B_{12} необходимы для синтеза ДНК. Фолаты и витамин B_{12} поступают с пищей и всасываются в тонкой кишке. Для всасывания витамина B_{12} в кишечнике необходим внутренний фактор Касла, синтезируемый париетальными клетками желудка. Фактор связывает витамин B_{12} и защищает его от разрушения ферментами. Комплекс внутреннего фактора с витамином B_{12} в присутствии ионов кальция взаимодействует с рецепторами эпителиальной клетки дистального отдела подвздошной кишки. При этом витамин B_{12} поступает в клетку, а внутренний фактор высвобождается. Отсутствие внутреннего фактора Касла приводит к развитию анемии.

СИСТЕМА СВЁРТЫВАНИЯ КРОВИ

Необходимое условие жизнедеятельности организма человека — жидкое состояние крови. Это условие создаёт система свёртывания (гемокоагуляции), поддерживающая кровь в жидком состоянии, препятствующая тромбообразованию, предотвращающая кровоточивость и обеспечивающая остановку уже развившихся геморрагий. Основные компоненты системы гемостаза — сосудистая стенка, клетки крови и плазменные факторы свёртывания (рис. 2-18).

- Сосудистое звено гемостаза. В физиологических условиях тромбоциты не прикрепляются к эндотелиальным клеткам сосудистой стенки. Частично это связано с тем, что последние вырабатывают простациклин, угнетающий функции тромбоцитов. При нарушении целостности сосудистой стенки формируется тромб.
- Тромбоцитарное звено обеспечивает адгезию и агрегацию тромбоцитов. Кроме того, тромбоциты содержат 9 факторов, участвующих в процессе свёртывания крови (обозначают арабскими цифрами).
- Плазменное звено представлено 13 факторами свёртывания (обозначают римскими цифрами).

При повреждении сосудистой стенки рефлекторно наступает местный ангиоспазм. Происходит прилипание (адгезия) тромбоцитов к повреждённым эндотелиальным клеткам и базальной мембране, а затем — их агрегация (склеивание между собой). Весь процесс протекает в течение 2 мин. В это время плазменные факторы, находящиеся в норме в неактивном состоянии, последовательно активируются, превращаясь в активные ферменты. Происходит сложный многоэтапный каскадный ферментный процесс, заканчивающийся образованием сгустка и остановкой кровотечения. Далее наступает ретракция кровяного сгустка за счёт способности тромбоцитов стягивать волокна фибрина в сгустке. В результате этого объём сгустка уменьшается, и из него «выжимается» сыворотка. В норме ретракция кровяного сгустка равна 0,3–0,5 (III–IV степень). Лизис сгустка и восстановление проходимости сосуда и кровотока происходят под влиянием фибринолизина.

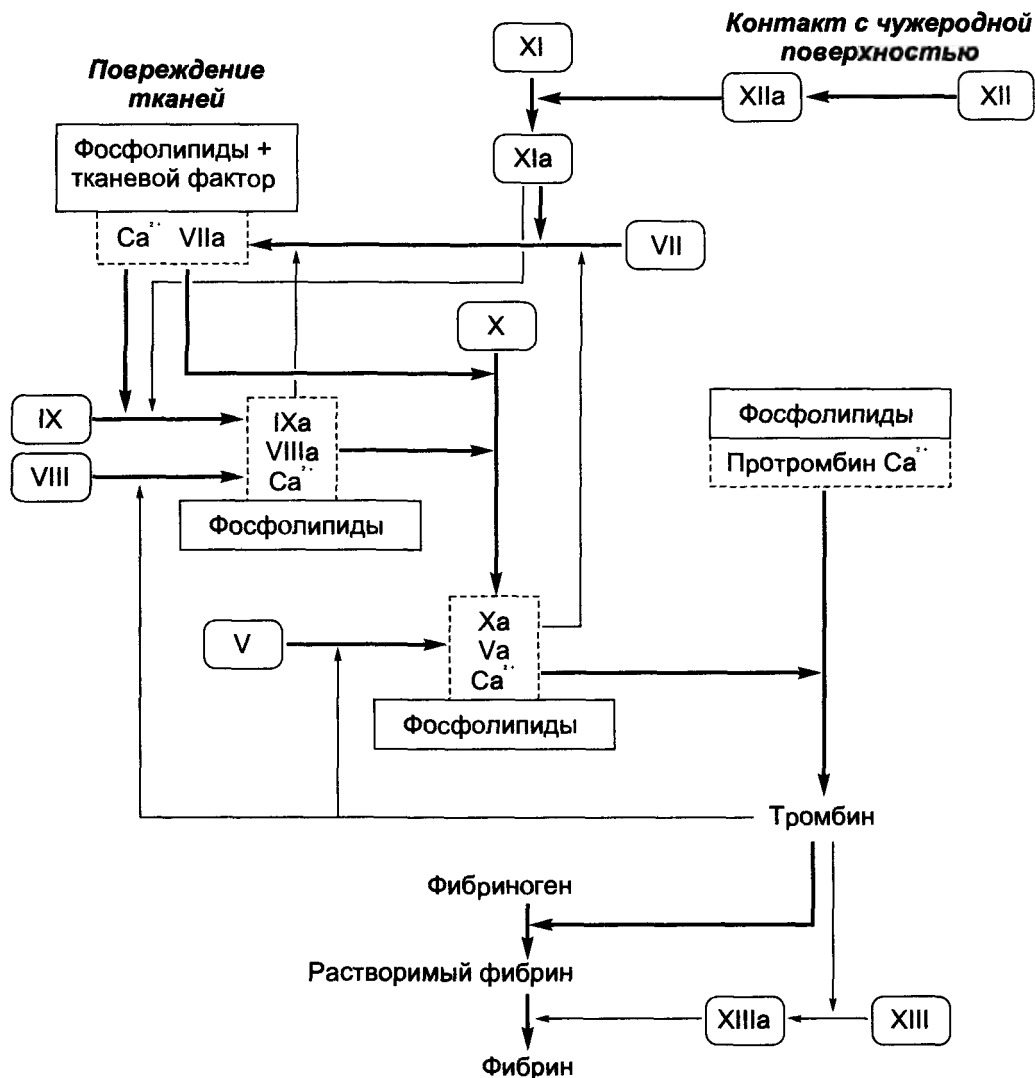


Рис. 2-18. Схема свёртывания крови. (Из: Гистология / Под ред. Э.Г. Улумбекова и Ю.А. Чельшева, М., 2001.)

ПОКАЗАТЕЛИ КРОВИ В РАЗЛИЧНЫЕ ВОЗРАСТНЫЕ ПЕРИОДЫ

Показатели крови значительно варьируют в зависимости от возраста ребёнка.

Показатели крови новорождённого

В период новорождённости характерны функциональная лабильность и быстрая истощаемость деятельности красного костного мозга. Под влиянием таких неблагоприятных воздействий, как инфекции, тяжёлые анемии у детей раннего возраста возможен возврат к эмбриональному типу кроветворения. У новорождённого объём крови составляет около 14,7% массы тела, т.е. 140–150 мл/кг, а у взрослого — 5,0–5,6%, т.е. 50–70 мл/кг.

В периферической крови здорового новорождённого повышены концентрация Hb (180–240 г/л), содержание эритроцитов ($5\text{--}7 \times 10^{12}/\text{л}$) и значение цветового показателя (0,9–1,3), что свидетельствует об интенсивном эритропоэзе как реакции на недостаточность снабжения плода кислородом в период внутриутробного развития и в родах. После рождения в связи с установлением внешнего дыхания гипоксия сменяется гипероксией. Это приводит к снижению выработки эритропоэтинов и, как следствие, — к подавлению эритропоэза и падению количества эритроцитов и концентрации Hb. Кроме того, эритроциты, содержащие HbF, обладают укороченной длительностью жизни (всего 12 дней) и более подвержены гемолизу. Распад эритроцитов проявляется транзиторной желтухой. Эритроциты новорождённого полихроматофильны, имеют различную величину (анизоцитоз) с преобладанием макроцитов. Ретикулоцитоз в первые часы достигает 2,2–4,2%, в то время как у взрослых и детей старше 1 мес ретикулоцитоз составляет 0,6–0,8%. Можно выявить ядерные формы эритроцитов — нормобласты.

Лейкоцитарная формула у новорождённых также имеет особенности. Диапазон колебания общего количества лейкоцитов в первые дни жизни составляет $10\text{--}30 \times 10^9/\text{л}$, а со 2-й недели жизни — $10\text{--}12 \times 10^9/\text{л}$. Нейтрофилёз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов, возникающий при рождении, начинает быстро снижаться, а количество лимфоцитов нарастает, и на 5–6-й день жизни число нейтрофилов и лимфоцитов сравнивается, составляя 40–45% (первый физиологический перекрёст). С этого времени лимфоцитоз до 50–60% и более становится нормальным показателем у детей до 5 лет жизни.

Содержание тромбоцитов в период новорождённости в среднем составляет $150\text{--}400 \times 10^9/\text{л}$. Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) у новорождённых замедлена и составляет 1–2 мм/ч. Гематокрит в первые дни жизни более высокий, чем у детей старшего возраста

и взрослых (около 54%). Продолжительность кровотечения у детей такая же, как и у взрослых. Время свёртывания крови у новорождённых может быть ускоренным или нормальным, при выраженной желтухе — удлинённым. Показатели времени свёртывания зависят от используемой методики (табл. 2-14).

Таблица 2-14. Методики определения времени свёртывания крови

Методика	Начало, мин	Конец, мин
По Моравицу	3	5
По Бюркеру	2,5	5,5
По Фонино	5	18
По Ситковскому	1,5	4
По Ли Уайту	6	10
По Мак-Магро	8	12

Показатели крови детей первого года жизни

После окончания периода новорождённости на первом году жизни продолжается постепенное снижение содержания эритроцитов (до $4,5\text{--}3,7 \times 10^{12}/\text{л}$) и концентрации Hb (до 115–120 г/л). К концу 5–6-го месяца наблюдают наиболее низкие показатели. Значение цветового показателя при этом становится

меньше 1,0. Это явление физиологическое и возникает у всех детей. Оно вызвано быстрым нарастанием массы тела, объёма крови, недостаточным поступлением с пищей железа, функциональной несостоятельностью кроветворного аппарата. Выраженность макроцитарного анизоцитоза и полихроматофилии постепенно уменьшается. Величина гематокрита уменьшается до 36% к концу 5–6-го месяца параллельно снижению количества эритроцитов и концентрации Hb.

Содержание лейкоцитов колеблется в пределах $8-10 \times 10^9/\text{л}$. В лейкоцитарной формуле преобладают лимфоциты. На протяжении первого года жизни СОЭ составляет 5–8 мм/ч.

Показатели крови детей старше 1 года жизни

С начала 2-го года жизни до пубертатного периода морфологический состав периферической крови ребёнка постепенно приобретает черты, характерные для взрослых. В лейкоцитарной формуле после 3–4 лет выявляют тенденцию к умеренному нарастанию количества нейтрофилов и уменьшению числа лимфоцитов. Между 5 и 6 годами жизни наступает второй физиологический перекрёст числа нейтрофилов и лимфоцитов в сторону увеличения количества нейтрофилов.

В последние десятилетия выявляют тенденцию к снижению содержания лейкоцитов у здоровых детей и взрослых до $4,5-5,0 \times 10^9/\text{л}$. Возможно, это связано с изменившимися условиями окружающей среды.

Показатели крови недоношенных

После рождения у недоношенных выявляют очаги экстрамедуллярного кроветворения, главным образом в печени, в меньшей степени — в селезёнке. Характерно повышенное содержание молодых ядросодержащих форм эритроцитов с более высокой концентрацией в них HbF, причём она тем выше, чем менее зрелым родился ребёнок. Выделяют раннюю анемию недоношенных, развивающуюся в 1,5–2 мес, и позднюю — в 4–5 мес.

- Повышенные концентрация Hb и количество эритроцитов при рождении уменьшаются значительно быстрее, чем у доношенных, что приводит к развитию ранней анемии недоношенных, обусловленной несоответствием между быстрым увеличением объёма крови и массы тела и недостаточным образованием эритроцитов.
- Второе снижение концентрации Hb у недоношенных характеризуется признаками гипохромной железодефицитной анемии. Это поздняя анемия недоношенных. В отличие от ранней анемии, патогенез которой до конца не установлен, она может быть предотвращена или облегчена профилактическим приёмом препаратов железа.

Лейкоцитарная формула зависит от степени зрелости ребёнка и характеризуется увеличением количества молодых клеток (выражен сдвиг до миелоцитов). СОЭ уменьшена до 1–3 мм/ч.

СЕМИОТИКА ИЗМЕНЕНИЙ КРОВИ

Клинический анализ крови — наиболее распространённое исследование в медицинской практике, позволяющее врачу предположить наличие того или

иною заболевания, а также определить дальнейшую тактику обследования и лечения больного. При выявлении тех или иных изменений со стороны клеточного состава крови не следует ограничиваться однократным исследованием. Гемограмма приобретает диагностическое значение лишь в совокупности с клиническими признаками при исключении всех случайных факторов, способных изменить состав крови. У детей правильная оценка результатов клинического исследования крови невозможна без знания физиологических особенностей крови ребёнка в различные возрастные периоды.

Изменения эритроцитов

Анемия. Это наиболее частая патология крови, возникающая у детей. Анемия — патологическое состояние, характеризующееся снижением концентрации Hb менее 110 г/л, нередко при одновременном уменьшении содержания эритроцитов менее $4,0 \times 10^{12}/л$.

- В случае равномерного снижения содержания эритроцитов и Hb цветовой показатель приближается к 1,0. Такие анемии называют нормохромными. Они возникают после острой кровопотери и при гемолитических кризах.
- Педиатру в практической деятельности чаще приходится иметь дело с гипохромными анемиями (цветовой показатель ниже 0,85), преимущественно железодефицитными.
- Уменьшение содержания эритроцитов и Hb при цветовом показателе более 1,05 характерно для гиперхромной анемии. Наиболее часто она развивается при дефиците витамина B₁₂ и реже при дефиците фолиевой кислоты. У детей такая форма анемии возникает при глистной инвазии широким лентецом (*Diphyllobothrium latum*).

Эритроцитоз. Увеличение содержания эритроцитов в периферической крови — эритроцитоз — возникает при всех видах гипоксии и в первую очередь при ВПС. Развитие эритроцитоза возможно при обезвоживании. Истинная полицитемия (эритремия) обусловлена гиперплазией красного костного мозга, преимущественно эритроцитарного роста.

Другие изменения эритроцитов

- Ретикулоцитоз (увеличение количества эритроцитов с базофильной сеточкой при суправитальной окраске), полихроматофилия (способность эритроцитов окрашиваться несколькими красками) и анизоцитоз (неравномерная величина эритроцитов) указывают на усиленную регенерацию красного костного мозга. Эти изменения эритроцитов характерны для новорождённых. Появление в периферической крови родоначальных, незрелых клеток может быть физиологическим в ранний период новорождённости, а в последующем служит показателем усиленной работы красного костного мозга под влиянием каких-либо патологических раздражителей.
- Базофильная зернистость эритроцитов — признак патологической регенерации — возникает при врождённом сифилисе, малярии, свинцовом и ртутном отравлениях.
- Наличие пойкилоцитов (эритроцитов неправильной формы), микроцитов при сниженном количестве ретикулоцитов свидетельствует о пониженной регенерации эритроцитов.

- При некоторых заболеваниях (некоторые анемиях, наследственных заболеваниях и др.) в периферической крови находят эритроциты с остатками ядра (тельцами Жолли, кольцами Кебота).

Изменения лейкоцитов и тромбоцитов

Лейкоцитоз и лейкопения возможны как сопутствующие реакции организма при разнообразных заболеваниях и физиологических состояниях организма. Большое значение в лабораторной диагностике придают оценке лейкоцитарной формулы — соотношению между отдельными формами лейкоцитов, выраженное в процентах по отношению ко всем лейкоцитам.

- Нейтрофильный лейкоцитоз возникает при гнойно-воспалительных процессах. Особенно высоких степеней он достигает при лейкемоидных реакциях и лейкозах. Лейкемоидные реакции — реактивные обратимые состояния кроветворной системы, при которых картина периферической крови напоминает таковую при лейкозе. Истинный лейкоз от лейкемоидной реакции можно отличить на основании данных, полученных при исследовании костномозгового пунктата. При лейкемоидной реакции не бывает такой значительной степени омоложения красного костного мозга, как при лейкозах.
- Появление в периферической крови незрелых лейкоцитов наблюдают обычно наряду с общим значительным увеличением количества лейкоцитов. Иногда в этом случае (при наличии соответствующей клинической картины) необходимо исключить лейкоз, проведя исследование красного костного мозга.
- Лейкопению наблюдают при таких инфекциях, как корь, краснуха, вирусный гепатит, брюшной тиф, а также при гиперспленизме. Значительное уменьшение количества гранулоцитов может быть вызвано воздействием радиоактивных веществ, рентгеновских лучей, приёмом некоторых лекарственных препаратов (цитостатиков, сульфаниламидов, амидопирин и др.), особенно при повышенной индивидуальной чувствительности к ним. Резкое снижение (вплоть до полного исчезновения) содержания гранулоцитов называют агранулоцитозом. В некоторых случаях поражаются все функции кроветворных органов: лейко-, эритро-, тромбоцитопоз. Наступает истощение красного костного мозга — панмиелофтиз.
- Эозинофилию (увеличение содержания эозинофилов свыше 5%) наблюдают при гельминтозах, бронхиальной астме, сывороточной болезни и других аллергических состояниях.
- Эозинопения часто возникает при острых инфекционных заболеваниях (кори, сепсисе, брюшном тифе) и имеет неблагоприятное прогностическое значение.
- Лимфоцитоз характерен для вирусных инфекций (ОРВИ, кори, эпидемического паротита и др.), коклюша, лимфобластного лейкоза, а также лимфатико-гипопластического и экссудативного диатезов. Может быть при туберкулёзной интоксикации.
- Лимфопения возникает в начале большинства инфекционных заболеваний, сопровождающихся лихорадкой, при лимфогранулематозе, лимфосаркоматозе, ВИЧ-инфекции.
- Моноцитоз характерен для инфекционного мононуклеоза, некоторых вирусных заболеваний.

- Моноцитопения часто развивается при тяжёлых септических и инфекционных заболеваниях, лейкозах.
- Тромбоцитоз наблюдают при полицитемии, иногда — при пневмонии, ревматизме, сепсисе. Количество тромбоцитов нарастает после спленэктомии.
- Тромбоцитопения характерна для тромбоцитопенической пурпуры, лейкозов, апластической анемии.

Изменения системы гемостаза

Нарушения в системе гемостаза приводят к развитию гипокоагуляции (склонности к кровоточивости) либо гиперкоагуляции (склонности к тромбообразованию).

- Гипокоагуляция возникает при снижении количества тромбоцитов или нарушении их функции, при дефиците факторов свёртывающей системы крови.
- Гиперкоагуляция возникает у детей, особенно раннего возраста, при снижении концентрации физиологических антикоагулянтов — антитромбина III, протеинов С и S, а также плазминогена.

МОЧЕВАЯ СИСТЕМА

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

Масса, размеры и форма почек

Масса и размеры почек у детей раннего возраста относительно больше, чем у детей старшего возраста и взрослых. Длина почки у новорождённого составляет 4–4,5 см, масса — 12 г. Наиболее быстрый рост почки происходит в течение первых 1,5 лет жизни: её размеры увеличиваются примерно в 1,5 раза, а масса достигает 37 г. К школьному возрасту длина почки составляет в среднем 8 см, а масса — 56 г. У подростков длина почки увеличивается до 10 см, а масса — до 120 г.

Почка у новорождённых и детей грудного возраста округлая за счёт сближения верхнего и нижнего полюсов. У детей старше 1 года жизни происходит распрямление почки, она принимает бобовидную форму.

Топография почек

Топография почек с возрастом меняется, поскольку рост тела ребёнка во много раз опережает темпы роста почки. Из-за относительно большей величины почек и относительно короткого поясничного отдела позвоночника почки у новорождённого расположены ниже, чем у детей старшего возраста, нижний полюс почки расположен ниже гребня подвздошной кости. Верхний полюс левой почки проецируется на уровне нижнего края T_{xI} , а правой — располагается ниже на половину высоты позвонка. К 3–5 мес верхний край левой почки опускается до середины T_{xII} , а к 1 году — до его нижнего края, что связано с быстрым ростом позвоночного столба. Нижний полюс почки у детей старше 2 лет расположен выше гребня подвздошной кости. После 5–7 лет

положение почек относительно позвоночника приближается к таковому у взрослого человека. Разница в положении контралатеральных почек в норме не превышает высоты тела одного поясничного позвонка. Почки у детей раннего возраста расположены почти параллельно, только в старшем возрасте происходит сближение их верхних полюсов.

«Почечная ножка» у новорождённого относительно длинная, составляющие её артерия и вены расположены косо. В последующем «почечная ножка» постепенно принимает горизонтальное положение.

Околопочечная клетчатка

Околопочечная клетчатка у новорождённых и детей раннего возраста развита недостаточно, поэтому передняя поверхность почек отделяется от окружающих органов только тонким листком париетальной брюшины. Слабое развитие околопочечной клетчатки, а также пред- и позадипочечной фасций определяет значительную подвижность почек у детей раннего возраста. Увеличение объёма околопочечной клетчатки происходит к 8–9 годам в период уменьшения подкожного жирового слоя. К этому возрасту заканчивается формирование фиксационных механизмов почки. В норме у детей старшего возраста почка смещается не более чем на 1,8% длины тела. Фиброзная капсула почки становится выраженной к 5 годам жизни ребёнка, к 10–14 годам она по своему строению приближается к фиброзной капсуле взрослого человека.

Структура почки

Поверхность почки у новорождённых и детей раннего возраста бугристая за счёт дольчатого строения почки. Бугристость почки сохраняется до 2–5 лет, а затем постепенно исчезает.

У детей раннего возраста толщина мозгового слоя почки преобладает над толщиной коркового слоя (4:1). Развитие коркового вещества особенно интенсивно происходит в возрасте 5–9 и 16–19 лет. Масса его увеличивается благодаря росту в длину и ширину извитых канальцев и восходящих частей петель нефронов. Рост мозгового вещества прекращается к 12 годам. В целом, начиная с периода новорождённости толщина коркового слоя увеличивается в 4 раза, а мозгового — в 2 раза.

У детей до 2-летнего возраста нефрон недостаточно дифференцирован. У плода и новорождённого висцеральный листок капсулы почечного клубочка состоит из кубического эпителия, в результате чего процесс фильтрации затруднён. У детей до 2 мес кубический эпителий имеется во всех почечных клубочках, на 4-м месяце жизни ребёнка в клубочках, расположенных ближе к мозговому веществу, начинает появляться плоский эпителий, а к 8 мес плоский эпителий выявляют и в периферических клубочках. В возрасте 2–4 лет у ребёнка ещё можно обнаружить остатки кубического эпителия, после 5 лет строение клубочков становится таким же, как у взрослых. Процесс морфологического созревания гломерулярного барьера включает уплощение клеток эндотелия, появление в них отверстий (фенестр), образование общей базальной мембраны между эндотелием и подоцитами и формирование ножек подоцитов (клеток висцерального эпителиального листка капсулы Шумлянско-Боумана).

Количество клубочков в единице объёма ткани у новорождённых и грудных детей больше, чем у взрослых, но диаметр их значительно меньше. Из-за малых размеров клубочков общая фильтрующая поверхность клубочков у новорождённых относительно небольшая (около 30% нормы взрослого).

Канальцы и петли Хенле у новорождённых более короткие, и просвет их в 2 раза более узкий, чем у взрослых. В связи с этим у новорождённых и детей первого года жизни значительно снижена реабсорбция первичной мочи.

В целом морфология почек становится сходной с почкой взрослого человека только к школьному возрасту.

Функциональные особенности почек у детей

С первых минут жизни почечный кровоток у новорождённого возрастает, и почка берёт на себя гомеостатические функции.

- Плазмоток в почках у детей раннего возраста как в абсолютных, так и в относительных величинах (на единицу площади поверхности тела) меньше, чем у взрослых, и только после года приближается к этому уровню.
- Фильтрационная способность почек новорождённого низкая в связи с особенностями гистологического строения висцерального листка капсулы клубочков (кубический эпителий), небольшими их размерами и низким гидростатическим давлением. У взрослых объём ультрафильтрата составляет около 120–130 мл/(мин×1,73 м² поверхности тела), а у новорождённых объём фильтрата в 4 раза меньше. По мере роста ребёнка показатель клубочковой фильтрации увеличивается и приближается к уровню взрослого человека лишь к концу 2-го года жизни.
- У новорождённых канальцевая реабсорбция электролитов и низкомолекулярных веществ снижена, поэтому в этом возрасте отмечают более высокую экскрецию с мочой аминокислот, фосфатов и бикарбонатов. Тем не менее концентрация каждой из аминокислот в плазме крови у новорождённых и взрослых поддерживается на довольно близком уровне. Системы реабсорбции различных веществ формируются постепенно, и в процессе онтогенеза реабсорбция в канальцах может возрасти почти в 10 раз.
 - Система реабсорбции глюкозы формируется в канальцах у плода одновременно с началом клубочковой фильтрации, что способствует сохранению глюкозы как энергетически важного субстрата.
 - Интенсивно происходит у новорождённых реабсорбция ионов натрия. При нагрузке натрия хлоридом почки новорождённых продолжают интенсивно реабсорбировать ионы натрия, в то время как у взрослых происходит угнетение его всасывания, что является одной из причин склонности новорождённых к отёкам. Почки новорождённых не в состоянии экскретировать избыток солей при их чрезмерном введении.
- У новорождённых и детей раннего возраста секреция органических кислот и оснований значительно снижена. С возрастом она увеличивается благодаря возрастанию количества транспортирующих единиц в клетках канальцев либо усиления их синтеза и замедления разрушения функционирующих элементов и приближается к уровню взрослых в возрасте от 6 мес до 7 лет. Суточная экскреция мочевой кислоты при расчёте на 1 кг массы тела с возрастом не увеличивается.

- Новорождённые не способны к адекватной экскреции воды и изотонического раствора натрия хлорида. Для них характерна меньшая осмолярная концентрация мочи. Только с 5 мес жизни начинает проявляться зависимость осмотического давления мочи от величины диуреза, а с 7 мес она уже выражена как у взрослых. В раннем постнатальном периоде слабо развита способность к экскреции ионов калия, кальция, магния. Почки новорождённого способны обеспечивать гомеостаз только в условиях, когда организму не предъявляется чрезмерная нагрузка, что свидетельствует о неполной сформированности всех основных элементов ионной регуляции к моменту рождения. Поддержание КЩС определяется реабсорбцией бикарбонатов, образованием и секрецией ионов водорода и аммония.
- Концентрационная функция почек у детей раннего возраста низка, поэтому их моча по своим характеристикам отличается от мочи взрослых. Низкая концентрация мочи зависит от малого диаметра клубочков, недостаточного образования АДГ, недоразвития регуляторных механизмов, функциональной неполноценности эпителия дистальных канальцев и др. В связи с этим для новорождённых характерен низкий удельный вес мочи (1,008–1,010). Увеличение почечного кровотока и клубочковой фильтрации играет существенную роль в развитии способности почки к разведению и концентрированию мочи, поскольку обеспечивает доставку достаточных объёмов жидкости в просвет канальцев нефрона. В течение первых месяцев жизни растёт длина петель Хенле, благодаря чему создаются лучшие условия для работы противоточной системы. Концентрационной способности, аналогичной взрослым, почки детей достигают к 9–12 мес.
- Почки новорождённых способны к разведению мочи и выведению большого количества жидкости только при дробном её поступлении. С первых недель жизни у ребёнка развивается способность к выведению избытка ионов водорода; механизмы аммионогенеза бывают хорошо развиты уже к моменту рождения.

Диурез

Первое мочеиспускание у большинства доношенных детей обычно происходит в течение первых суток жизни и практически у всех в течение 2 сут. Отсутствие мочеиспускания в течение 72 ч заставляет предположить патологию. Число мочеиспусканий за сутки у новорождённых (за исключением первых дней жизни) составляет 20–25, у детей в возрасте 1 года — 15–16, в 2–3 года — 10, в школьном возрасте — 6–7. Количество выделяемой за сутки мочи у новорождённого в первые 2–3 сут жизни обычно малое (транзиторная олигурия), что обусловлено малым поступлением жидкости в организм ребёнка, экстраренальными потерями и др. В последующем количество мочи увеличивается. Следует отметить, что количество выделяемой мочи при расчёте на стандартную поверхность тела с возрастом не меняется. У детей до 10 лет количество выделяемой за сутки мочи можно приблизительно рассчитать по формуле:

$$X = 600 + 100 \times (n - 1),$$

где: X — количество мочи в мл; n — возраст в годах.

При высокой температуре окружающей среды выделяется меньшее количество мочи, а при низкой — большее.

Мочевыводящие пути

Лоханка и мочеточник. В силу близкого расположения полюсов почки у детей раннего возраста почечный синус выражен слабо, в связи с чем лоханка располагается внутривнутрипочечно и имеет форму полулуния, а мочеточник отходит под прямым углом. Окончательное формирование лоханки происходит только к концу первого года жизни. Внутривнутрипочечное расположение лоханки преобладает у детей до 5 лет, в более старшем возрасте лоханка располагается преимущественно внепочечно. Объём лоханки у детей первых 2—3 лет жизни составляет 0,1—1 мл, в возрасте старше 2 лет — 2 мл, а в пубертатном возрасте — 6—8 мл.

Мочеточники у новорождённого в поясничном отделе значительно расширены, имеют коленообразные изгибы. Длина мочеточников у новорождённого составляет 5—7 см, а к 4 годам увеличивается до 15 см. Длина интрамурального отдела мочеточника увеличивается с 4—6 мм у новорождённого до 10—13 мм у 12-летних детей.

Стенки мочеточника и лоханки развиты слабо. Мышечные и эластические элементы тонкие, но перистальтические сокращения характеризуются большой эвакуаторной способностью и частым ритмом.

Мочевой пузырь. У новорождённых мочевой пузырь имеет относительно большие размеры, дно его не сформировано, а верхушка достигает половины расстояния между пупком и лобковым симфизом, соприкасаясь с петлями тонкой и сигмовидной кишок. По мере роста ребёнка мочевой пузырь опускается в малый таз, и его передняя стенка приближается к передней стенке прямой кишки. В возрасте 1—3 лет дно мочевого пузыря расположено на уровне верхнего края лобкового симфиза; у подростков дно мочевого пузыря находится на уровне середины, а в юношеском возрасте — на уровне нижнего края лобкового симфиза. В дальнейшем происходит опускание дна мочевого пузыря в зависимости от состояния мышц мочеполовой диафрагмы.

Пустой мочевой пузырь у новорождённых имеет веретенообразную форму, у детей первых лет жизни — грушевидную, в возрасте 8—12 лет — яйцевидную и только к подростковому возрасту принимает форму, характерную для взрослых. Ёмкость мочевого пузыря у новорождённых составляет 50—80 мл. К 5 годам он вмещает 180 мл мочи, а после 13 лет — 250 мл. Физиологический объём мочевого пузыря (т.е. тот объём, при котором возникают позывы к мочеиспусканию) до 1 года составляет 20—40 мл, в 2—5 лет — 40—60 мл, в 5—10 лет — 60—100 мл, в более старшем возрасте — 100—200 мл.

Толщина стенки мочевого пузыря у новорождённого и грудного ребёнка относительно большая, с возрастом она уменьшается. У новорождённого циркулярный мышечный слой в стенке мочевого пузыря развит слабо. Слизистая оболочка развита хорошо, складки сформированы. Передняя стенка мочевого пузыря у новорождённого не покрыта брюшиной и предлежит к передней стенке брюшной полости. В старшем возрасте задняя стенка мочевого пузыря у мальчиков покрыта брюшиной на всём протяжении, у девочек — за исключением участка, находящегося ниже уровня впадения мочеточников.

Мочеиспускательный канал. У мальчиков длина мочеиспускательного канала в возрасте 1 мес составляет около 60 мм, в последующем ежегодно удлиняется в среднем на 5 мм, достигая к 16 годам длины 16 см. Различные отделы мочеиспускательного канала растут неодинаково. У новорождённых протяжённость перепончатой и предстательной частей составляет 1/3 общей длины, а в 11 лет — 1/6 часть. Длина мочеиспускательного канала у новорождённой девочки составляет 10 мм, а ширина — 4 мм. К 1 году мочеиспускательный канал удлиняется до 22 мм, а к 16 годам — до 32 мм. Мышечная оболочка мочеиспускательного канала и его наружный сфинктер окончательно формируются к 12–13 годам. Кривизна мочеиспускательного канала у мальчиков и девочек грудного возраста выражена более сильно, чем у взрослых.

Акт мочеиспускания

Опорожнение мочевого пузыря происходит рефлекторно. Условно-рефлекторное торможение позыва к мочеиспусканию на некоторое время вырабатывается в процессе воспитания ребёнка. У новорождённых произвольная задержка мочеиспускания отсутствует. Способность произвольно регулировать мочеиспускание развивается лишь к концу первого года жизни ребёнка. На 2-м году жизни эта способность становится устойчивой.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

Расспрос

При расспросе ребёнка и его родителей можно выявить следующие жалобы: изменение внешнего вида мочи, задержка мочи, боль в животе, поясничной области, в низу живота (дети раннего возраста плохо локализируют боли, кроме того на здоровой стороне боли могут носить рефлекторный характер); нарушение мочеиспускания (недержание или неудержание мочи, частое или редкое мочеиспускание и др.), болезненное мочеиспускание, отёки, повышение АД, выделение большого количества мочи и жажда.

Следует уточнить семейный анамнез (наследственность, профессиональные вредности родителей), анамнез жизни и заболевания ребёнка.

Осмотр

При общем осмотре можно отметить:

- бледность, сухость и землистый оттенок цвета кожи (наблюдаются при хроническом нарушении функции почек);
- отёки (почечные отёки в первую очередь появляются на лице, в периорбитальной области, чаще утром, могут иметь распространённый характер и локализоваться на лице, нижних конечностях, туловище; для нефротического синдрома характерны генерализованные отёки, скопление жидкости в полостях тела, вплоть до развития анасарки);
- выраженное отставание в физическом развитии может свидетельствовать о развитии ХПН;
- стигмы дизэмбриогенеза характерны для наследственных нефропатий;
- деформации скелета возможны при тяжёлых формах почечного рахита.

При осмотре живота можно обнаружить увеличение левой или правой его половины (гидронефроз, поликистоз, опухоль почки) или вздутие в нижней половине живота (увеличенный мочевой пузырь). При осмотре поясничной области можно выявить покраснение кожи, припухлость, а при пальпации — болезненность и флюктуацию, что характерно для паранефрита.

Пальпация

Пальпация помогает определить наличие отёков или пастозности (см. выше раздел «Жировая клетчатка»).

Пальпацию почек проводят с обеих сторон снару́жи от латерального края прямых мышц живота. У детей грудного возраста из-за слабости развития брюшной стенки, более низкого расположения почек и относительно больших размеров пропальпировать почки (обычно правую) удаётся чаще, чем у детей старшего возраста, у которых в норме почки не пальпируются. У детей старшего возраста пальпация почки возможна в следующих ситуациях.

- Увеличение почек характерно для гидронефроза, опухоли, подковообразной почки, викарной гипертрофии единственной почки и др.
- Дистопия или патологическая смещаемость (нефроптоз, «блуждающая почка»).
- Аплазия или гипоплазия мышц передней брюшной стенки.

Проникающую пальпацию применяют для выявления болезненности в проекции почек и мочеточников, что обычно свидетельствует о наличии воспалительного процесса. Верхние и нижние «мочеточниковые точки» расположены в местах пересечения наружных краёв прямых мышц живота с пупочной и гребешковыми линиями.

Наполненный мочевой пузырь легко прощупывается у детей грудного возраста. В более старшем возрасте наполненный мочевой пузырь в виде округлого образования тугоэластической консистенции определяется при острой или хронической задержке мочи. При пальпации опорожнённого мочевого пузыря можно обнаружить в нём опухоль, конкремент, дивертикул.

Перкуссия

Перкуссия живота позволяет выявить асцит (см. выше раздел «Пищеварительная система»). Положительный симптом поколачивания (возникновение болевых ощущений в пояснице при умеренном поколачивании по ней рукой через приложенную к телу ладонь другой руки) может быть обусловлен сотрясением растянутой и напряжённой капсулы и лоханки почек, сотрясением камней, раздражающих слизистую оболочку лоханки, нагноением околопочечной клетчатки. Перкуссию мочевого пузыря проводят после его опорожнения. При увеличении размеров мочевого пузыря в надлобковой области появляется тупой звук.

Аускультация

Аускультацию живота проводят в проекции сосудов почек с обеих сторон. Выявление систолического шума в области почек свидетельствует о возможном поражении почечных артерий (врождённый или приобретённый стеноз почечной артерии) или аорты в данном участке (артериит, атеросклероз с образованием бляшек в местах отхождения почечной артерии).

Лабораторные исследования

Первостепенное значение при выявлении заболеваний мочевой системы придают изменениям в анализах мочи. Общий анализ мочи включает определение физических свойств, белка, сахара и микроскопию осадка.

Особенности мочи у детей

- Цвет мочи зависит от содержания в ней главным образом урохромов, уробилина, уроэритрина, уророзеина. Сразу после рождения моча ребёнка бесцветна. На 2–3-й день жизни (иногда и до 2 нед) моча может приобрести янтарно-коричневый цвет из-за выделения большого количества мочевой кислоты, легко кристаллизующейся и оставляющей на пелёнках пятна кирпичного цвета (мочекислый инфаркт почек новорождённых, см. главу 4 «Пограничные состояния»), а затем она вновь становится светло-жёлтой по мере увеличения диуреза. Мочевая кислота — конечный продукт метаболизма пуриновых и пиримидиновых оснований, образующихся из нуклеиновых кислот ядер распадающихся в большом количестве клеток. У детей грудного возраста цвет мочи более светлый, чем у детей старшего возраста и взрослых, у которых он варьирует от соломенно-жёлтого до янтарно-жёлтого.
- Прозрачность мочи у здорового ребёнка обычно полная.
- Реакция мочи у новорождённых кислая (рН 5,4–5,9), причём у недоношенных в большей степени, чем у доношенных. На 2–4-й день жизни величина рН возрастает и в дальнейшем зависит от вида вскармливания: при грудном рН составляет 6,9–7,8, а при искусственном — 5,4–6,9 (т.е. для детей характерен физиологический ацидоз). У детей старшего возраста реакция мочи обычно слабокислая, реже нейтральная.
- Удельный вес мочи у детей в норме в течение суток изменяется в пределах 1,002–1,030 в зависимости от водной нагрузки. Наиболее низкий удельный вес имеет моча детей в течение первых недель жизни, обычно он не превышает 1,016–1,018.
- Моча здоровых детей содержит минимальное количество белка (до 0,033 г/л). За сутки с мочой в норме выделяется до 30–50 мг белка; эти цифры увеличиваются при лихорадке, стрессе, физических нагрузках, введении норадrenalина. У новорождённых может развиваться физиологическая протеинурия до 0,05%, обусловленная несостоятельностью почечного фильтра, особенностями гемодинамики в этот период и потерей жидкости в первые дни жизни. У доношенных детей она исчезает на 4–10-й день жизни (у недоношенных позже).
- Органические элементы осадка мочи содержат эритроциты, лейкоциты, цилиндры, эпителиальные клетки (табл. 2-15). Их количество в моче у детей такое же, как у взрослых. Для уточнения источника гематурии и лейкоцитурии проводят двухстаканную пробу. Неорганический мочевой осадок представлен солями. Характер осевших солей зависит в первую очередь от коллоидного состояния, рН и других свойств мочи, а также состояния эпителия мочевых путей. Для новорождённых характерен осадок из мочевой кислоты. В более старшем возрасте такой осадок образуется при избыточном употреблении мясной пищи, физических нагрузках, лихорадке,

голодании, применении цитостатиков, глюкокортикоидов, вызывающих повышенный катаболизм. Оксалаты присутствуют в моче у лиц, употреблявших продукты, богатые щавелевой кислотой, но кристаллы обнаруживают только при длительном стоянии мочи.

Таблица 2-15. Содержание элементов органического осадка в моче здоровых детей

Элементы осадка	Количество элементов		
	В разовой порции (в поле зрения)	В суточной моче (метод Аддиса—Каковского)	В 1 мл мочи (метод Нечипоренко)
Лейкоциты	У мальчиков 3–4 У девочек 5–6	До 2 000 000	До 2000 До 4000
Эритроциты	0–1	До 1 000 000	До 1000
Цилиндры	Единичные	До 20 000	До 250
Эпителиальные клетки	Единичные клетки плоского эпителия	—	—

- Моча здорового ребёнка бактерий не содержит. Бактерии в моче обнаруживают главным образом при воспалительных заболеваниях мочевыводящих путей, наружных половых органов. Бактериурию считают диагностической, если в 1 мл мочи выявляют $0,5-1,0 \times 10^5$ и более микробных тел (у детей до 3–4 лет — $1,0 \times 10^4$). В оценке бактериурии имеет значение и характер микрофлоры. С целью идентификации микроорганизма, определения его чувствительности к антибактериальным препаратам и подсчёта количества микробных тел в единице объёма производят посев мочи.
- Сахар, кетоновые тела (ацетоуксусную и β -оксимасляную кислоты), билирубин, уробилиноген и уробилин (продукты обмена билирубина) в моче у детей в норме не выявляют.

Исследование функции почек. Для исследования функции почек определяют клубочковую фильтрацию по клиренсу эндогенного креатинина (модифицированная проба Реберга): в первые сутки жизни этот показатель очень низок и составляет 10 мл/мин, в 6 мес — 55 мл/мин, старше 1 года — 100 ± 20 мл/мин, что соответствует показателю у взрослых. Величина клубочковой фильтрации возрастает при инфузионной терапии или приёме больших объёмов жидкости внутрь, большом количестве белка в пище; снижается под влиянием тяжёлой физической нагрузки, перемене положения тела из горизонтального в вертикальное, под влиянием стресса. Также определяют величину канальцевой реабсорбции (в норме 97–99%).

Концентрационную функцию почек оценивают с помощью пробы Зимницкого (у детей раннего возраста порции мочи получают при естественных мочеиспусканиях). Наличие порции с относительной плотностью 1,018 и более свидетельствует о сохранной концентрационной способности; разница между максимальной и минимальной относительной плотностью в 0,012–0,015 единиц свидетельствует о сохранной способности почки к кон-

центрации и разведению. Дневной диурез у здорового ребёнка составляет 2/3—3/4 суточного.

Для оценки функции проксимальных канальцев исследуют клиренс свободных аминокислот и фосфатов, а для оценки функции дистальных канальцев исследуют способность почек экскретировать ионы H^+ и электролиты (ионы натрия, калия, хлориды, фосфора, кальция и др.).

Для оценки функции почек также определяют содержание в крови азото-содержащих веществ (мочевины, креатинина, мочевой кислоты), общего белка и его фракций, электролитов.

Инструментальные исследования

- Наиболее широко в клинической практике применяют УЗИ, которое имеет широкий спектр возможностей и позволяет оценить размеры, форму, положение и структуру почек, оценить почечный кровоток и функциональное состояние почек, состояние мочевого пузыря, выявить отёки в полостях тела.
- Для оценки анатомического и функционального состояния почек и мочевых путей, оценки уродинамики и осуществления контроля за динамикой патологического процесса проводят экскреторную урографию. При отсутствии экскреции контрастного вещества на урограмме выполняют ретроградную пиелографию, которая позволяет оценить анатомическое состояние чашечно-лоханочной системы и проходимость пиелоуретерального сегмента.
- В детской нефрологии используют также радиоизотопные методы исследования. Радиоизотопная нефрография позволяет оценить почечный кровоток, секреторную функцию почечных канальцев и уродинамику верхних мочевых путей. Динамическая сцинтиграфия позволяет определить форму, размеры и положение почек, оценить количество функционирующей паренхимы, функциональную активность её различных участков, а статическая сцинтиграфия — выявить объёмные образования в паренхиме.
- Ангиография почечных артерий позволяет оценить почечный кровоток и состояние почек при их гипоплазии, сморщивании, наличии кисты или опухоли.
- Для уточнения типа нефрита и оценки возможности применения патогенетической терапии проводят пункционную биопсию почек.
- С помощью микционной цистоуретрографии проводят оценку анатомического и функционального состояния мочевого пузыря и мочеиспускательного канала, при этом можно выявить пузырно-мочеточниковый рефлюкс и вагинальный рефлюкс у девочек.
- Для оценки состояния слизистой оболочки мочевого пузыря, анатомического расположения и состояния мочеточников, оценки мочевого пузыря применяют цистоскопию. С целью исследования уродинамики нижних мочевых путей проводят цистометрию и урофлоуметрию.

СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

Аномалии развития органов мочевой системы

Аномалии развития почек включают добавочную почку, удвоенную почку (при разделении на одной стороне закладки первичной почки), агенезию (полное

отсутствие органа), аплазию (отсутствие органа при наличии сосудистой ножки). При сращении нижних или верхних концов образуется подковообразная почка, а при сращении обоих концов — кольцевидная почка. Возможны дистопия почек (расположение в области эмбриональной закладки), аномалии поворота.

Гипоплазия почек простая — уменьшение относительной массы органа более чем на половину при одностороннем и более чем на треть при двустороннем поражении, уменьшение количества чашечек. Гипоплазия диспластическая — уменьшение относительной массы почек с нарушением их структуры.

Дисплазия почек — группа врождённых пороков развития почек с нарушением дифференцировки почечной ткани и присутствием эмбриональных структур.

Аномалии развития мочеточника включают его удвоение с одной или обеих сторон, расщепление в краниальном или каудальном отделе, стриктуры, эктопию (расположение в нетипичном месте) устьев, дивертикул, мегалоуретер, ретрокавальный мочеточник.

Аномалии мочевого пузыря включают его агенезию, экстрофию (врождённую расщелину мочевого пузыря и брюшной стенки), дивертикул и персистенцию урахуса.

Аномалии развития мочеиспускательного канала включают его агенезию, атрезию или стеноз, гипоспадию, эписпадию.

Изменения в анализах мочи

Изменения в моче — наиболее постоянный, а нередко и единственный признак поражения мочевой системы.

Мочевой синдром. Под мочевым синдромом в широком смысле понимают как нарушение мочеотделения (изменения количества мочи, частоты и ритма мочеиспускания, болезненности при нём), так и появление патологических изменений в моче. В более узком понимании мочевой синдром предполагает лишь наличие изменений в анализах мочи в виде протеинурии, гематурии, лейкоцитурии, цилиндрурии, изменений солевого состава мочевого осадка. Эти изменения могут возникать изолированно или в различных сочетаниях.

Изменение прозрачности. Неполная прозрачность мочи возникает при наличии в ней клеточных элементов и слизи. Моча становится мутноватой из-за присутствия в ней бактерий и большого количества солей, мутной — при наличии капель жира.

Изменение цвета мочи. Цвет мочи изменяется при многих патологических состояниях, приёме некоторых лекарственных средств, а также у здоровых детей после употребления в пищу некоторых продуктов.

- Бледная, бесцветная моча может быть вследствие сильного разведения (низкая относительная плотность) после приёма диуретиков, инфузионной терапии, при сахарном диабете, ХПН.
- Тёмно-жёлтый цвет мочи говорит о повышенной концентрации жёлчных пигментов при олигурии, обусловленной экстраренальными потерями жидкости (рвотой, диареей), лихорадке, приёме аскорбиновой кислоты.
- Красный цвет мочи бывает при эритроцитурии, гемоглобинурии, миоглобинурии, порфиринурии, уратурии при гломерулонефрите, инфаркте,

травме почек, нефролитиазе, после употребления свеклы, вишни, ежевики, после приёма амидопирина, фенолфталеина.

- Цвет «мясных помоев» появляется при наличии изменённых эритроцитов при гломерулонефрите.
- Тёмно-коричневый цвет мочи придаёт присутствие уробилиногена при гемолитической анемии.
- Оранжевый цвет характерен для уратурии (в том числе на фоне мочекишечного инфаркта у новорождённых), при приёме рифампицина, фурадонина, фурагина.
- Зелёный цвет мочи может быть обусловлен билирубинемией при механической желтухе.
- Зеленовато-бурый (цвета пива) цвет мочи бывает при билирубинемии и уробилиногенурии, обусловленных паренхиматозной желтухой, после употребления ревеня.

Запах мочи. Моча приобретает запах ацетона при кетонурии, фекалий — при инфекции, вызванной кишечной палочкой, зловонный — при наличии свища между мочевыми путями и гнойными полостями и кишечником. Различные патологические запахи мочи отмечают при врождённых нарушениях обмена аминокислот.

Изменение реакции мочи. Кислая реакция мочи может возникнуть и у здоровых детей после перегрузки мясной пищей. Кислая реакция характерна для гломерулонефрита, диабетической комы, а также при выпадении уратов, мочевой кислоты. Моча приобретает щелочную реакцию при овощной диете, употреблении щелочной минеральной воды, вследствие рвоты из-за потери ионов хлора, а также при воспалительных заболеваниях мочевыводящих путей, гипокалиемии, фосфатурии, рассасывании отёков, бактериальном брожении в кишечнике.

Изменение относительной плотности мочи

- Колебания относительной плотности ниже 1,010 указывают на нарушение концентрационной функции почек; такое состояние называют гипостенурией. Наличие постоянной относительной плотности мочи, соответствующей плотности первичной мочи (1,008—1,010), называют изостенурией.
- Снижение относительной плотности мочи возникает при разведении мочи или нарушении её концентрации, что бывает при хронических гломерулонефритах с тяжёлым поражением тубулоинтерстициальной ткани, интерстициальном нефрите, врождённых и наследственных заболеваниях почек, хроническом пиелонефрите в стадии склерозирования интерстиция.
- Повышение относительной плотности мочи — гиперстенурию (удельный вес выше 1,030) — наблюдают при наличии в ней сахара, белка, солей.

Глюкозурия. Может возникать при избыточном потреблении сахара, инфузионной терапии растворами глюкозы, сахарном диабете. При отсутствии указанных факторов глюкозурия свидетельствует о нарушении реабсорбции глюкозы в проксимальном отделе нефрона (тубулопатии, интерстициальный нефрит).

Кетонурия. Характерна для ацетонемической рвоты, сахарного диабета.

Уробилиногенурия и уробилинурия. Наблюдают при гемолизе, повреждении печени, запорах, энтероколите, кишечной непроходимости.

Эпителиальные клетки. Эпителиальные клетки в большом количестве появляются в моче при различных патологических состояниях: плоский эпителий (верхний слой эпителия мочевого пузыря) — при остром и хроническом циститах; цилиндрический или кубический эпителий (эпителий мочевых канальцев, лоханки, мочеточника) — при воспалительных заболеваниях, дисметаболической нефропатии.

Кристаллурия. Осадок из мочевой кислоты и её солей наблюдают у детей с мочекислым диатезом, при ряде заболеваний почек, приводящих к нарушению образования канальцевым эпителием аммиака. Трипельфосфаты и аморфные фосфаты обнаруживают в моче при микробно-воспалительных заболеваниях почек и мочевыводящих путей, а также при первичных и вторичных тубулопатиях на фоне гиперфосфатурии и нарушения ацидо- и аммонирования. Оксалаты находят в моче при экстраренальных потерях жидкости, некоторых тубулопатиях, а также при оксалоze (наследственном заболевании, характеризующемся нарушением метаболизма предшественников щавелевой кислоты).

Гематурия (обнаружение в утренней моче более 2 эритроцитов в поле зрения). Различают макро- и микрогематурию.

- При макрогематурии моча приобретает красноватый или коричневатый оттенок, что может свидетельствовать о наличии в ней свободного Нb или разрушенных эритроцитов. Выделение неизменённой крови характерно для урологических заболеваний.
- При микрогематурии эритроциты обнаруживают в моче при микроскопии осадка (визуально цвет мочи не изменён). Выделяют три степени микрогематурии: незначительную — до 10–15 в поле зрения; умеренную — 20–50 в поле зрения; значительную — 50–100 эритроцитов в поле зрения и более.

Гематурия может иметь внепочечное происхождение и быть следствием нарушения коагуляции и тромбообразования. В раннем детском возрасте гематурия может быть признаком инфекционных заболеваний (ВУИ, сепсиса), поликистоза почек, опухоли Вильмса, тромбоза почечных артерий или вен, обструктивных нефропатий, токсических и обменных нефропатий, синдрома диссеминированного внутрисосудистого свёртывания (ДВС) или гемолитико-уремического синдрома, а также первым признаком наследственного нефрита, некоторых форм почечной дисплазии. У детей дошкольного и школьного возрастов гематурию различной степени выраженности наблюдают при поражении клубочков почек (гломерулонефрите, IgA-нефропатии, наследственном нефрите, волчаночном нефрите, интерстициальном нефрите и др.).

Экстрагломерулярная гематурия бывает при аномалиях сосудов почек и их поражении, камне лоханки, травме, кистозной болезни. Кроме того, гематурию наблюдают при поражении мочевыводящих путей: камне мочеточника, поражении мочевого пузыря (после катетеризации, при геморрагическом цистите, туберкулёзе, после введения циклофосфамида), мочеиспускательного канала (травма, уретрит).

Лейкоцитурия (повышение содержания лейкоцитов в моче сверх нормы). Нейтрофильный тип уроцитогаммы мочи отмечают при микробно-воспалительных заболеваниях почек и мочевыводящих путей (пиелонефрите, цистите, уретрите, туберкулёзе и других инфекциях), а также наружных половых

органов. Мононуклеарный и лимфоцитарный типы уроцитограммы характерны для поражения тубулоинтерстициальной ткани почек при гломерулонефрите и интерстициальном и волчаночном нефритах.

Цилиндрурия. Цилиндрурия связана с осаждением белка в просвете канальцев. Цилиндры в моче появляются при различных физиологических и патологических состояниях: гиалиновые — при физической нагрузке, лихорадке, ортостатической протеинурии, нефротическом синдроме и других заболеваниях почек; зернистые — при тяжёлых дегенеративных поражениях канальцев; восковидные — при поражениях эпителия канальцев, нефротическом синдроме; эпителиальные — при дегенеративных изменениях канальцев при гломерулонефрите, нефротическом синдроме; эритроцитарные — при гематурии почечного генеза; лейкоцитарные — при лейкоцитурии почечного генеза.

Протеинурия (выделение с мочой более 100 мг белка в сутки). Преренальная протеинурия (по механизму «переполнения») может быть вызвана усиленным распадом белка в тканях или гемолизом; ренальная протеинурия обусловлена нарушением функции клубочков (более выраженная) и/или канальцев (менее выраженная); постренальная протеинурия обычно бывает незначительной и связана с патологией мочевыводящей системы (мочеточника, мочевого пузыря, мочеиспускательного канала) или половых органов.

Увеличение клубочковой проницаемости для белков плазмы возникает при повреждении базальных мембран (острый и хронический гломерулонефрит), подоцитарной недостаточности (нефрит с минимальными изменениями). Повышение в моче содержания специфических низкомолекулярных белков (β_2 -микроглобулина, лизоцима), которые легко фильтруются и реабсорбируются в эпителии проксимальных канальцев, свидетельствует о поражении канальцев (синдром Фанкони, наследственные канальцевые нарушения, действие нефротоксических препаратов, интерстициальный нефрит).

Смешанная протеинурия характерна для наследственного нефрита, obstructивной уropатии, амилоидоза.

Протеинурия у детей раннего возраста часто возникает при потере жидкости (дегидратационная протеинурия), переохлаждении, приёме обильной богатой белком пищи (алиментарная протеинурия), после пальпации почки (пальпаторная протеинурия), физическом переутомлении (маршевая протеинурия), страхе (эмоциональная протеинурия). Ортостатическая протеинурия чаще возникает у детей при длительном вертикальном положении ребёнка.

Нарушения мочеотделения

Полиурия (увеличение суточного диуреза более чем в 2 раза по сравнению с нормой, у детей старшего возраста более 1500 мл/м² за сутки) может быть обусловлена массивной водной нагрузкой, применением осмотических диуретиков и салуретиков, схождением отёков, тяжёлыми нарушениями функции почек [ХПН или острой почечной недостаточностью (ОПН) в полиурической фазе], несхарным диабетом.

Олигурия и анурия

- Олигурия — уменьшение суточного диуреза до 1/3–1/4 возрастной нормы — может быть обусловлена как внепочечными причинами (ограничением

потребления жидкости, усиленным потоотделением, профузными поносами, неукротимой рвотой, нарастанием сердечных отёков), так и нарушением функции почек у пациентов с гломерулонефритом, пиелонефритом, уремией. Физиологическую олигурию наблюдают у новорождённых в первые 2–3 сут жизни.

- Анурия — уменьшение диуреза менее 6–7% нормы или полное прекращение выделения мочи. Секреторная анурия обусловлена выраженным нарушением клубочковой фильтрации и может быть при шоке, острой кровопотере, уремии. Экскреторная анурия, обусловленная нарушением отделения мочи по мочеиспускательному каналу или снижением функции мочевого пузыря при сохранённой функции почек, носит название ишурии.

Ишурия — задержка мочи, обусловленная нарушением её выделения, для которой характерно увеличение размеров мочевого пузыря. Ишурия может быть полной или частичной. Полная ишурия может возникнуть остро при полном травматическом разрыве или обтурации камнем мочеиспускательного канала, парафимозе или сохраняться длительно при выраженной атонии мочевого пузыря.

Частичную задержку (неполное опорожнение, наличие остаточной мочи) мочи наблюдают при наличии препятствия на уровне шейки мочевого пузыря или мочеиспускательного канала (фиброз шейки, клапаны и стриктуры мочеиспускательного канала, камни и опухоли мочевого пузыря, уретероцеле и др.). Для неполной хронической задержки мочи характерна дизурия: прерывистость струи мочи, запаздывание мочеиспускания, выполнение его в 2 этапа, что наблюдают при дивертикуле мочевого пузыря, уретерогидронефрозе, пузырно-мочеточниковом рефлюксе.

Никтурия

Никтурия (преобладание ночного диуреза над дневным) свидетельствует о нарушении работы почек. Тенденция к никтурии характерна для различных заболеваний почек, а никтурия — для ХПН.

Нефротический синдром

Нефротический синдром — симптомокомплекс, включающий выраженную протеинурию (более 3 г/л), гипопроteinемию, гипоальбуминемию и диспротеинемию, выраженные и распространённые отёки (периферические, полостные, анасарку), гиперлипидемию и липидурию.

Первичный нефротический синдром может быть врождённым, а также быть проявлением первичного гломерулонефрита. Вторичный нефротический синдром наблюдают при наследственных заболеваниях, ревматических заболеваниях, острых и хронических инфекционных заболеваниях, протозойных инфекциях, гельминтозах, эндокринных заболеваниях, опухолях, амилоидозе, тромбозе почечных вен, гемоглобинопатиях и др.

Дизурический синдром

Дизурический синдром — синдром нарушения акта мочеиспускания.

- Урежение мочеотделения наблюдают у детей с гипорефлекторным мочевым пузырём; при значительной потере жидкости вследствие интенсивного

потоотделения, неукротимой рвоты, диареи; при нарастании отёков за счёт задержки жидкости в организме, уменьшении суточного диуреза (острый и хронический гломерулонефриты, уремия).

- Поллакиурия — учащение мочеиспускания; может быть у здоровых детей при охлаждении и купании в солёной воде. Поллакиурия в сочетании с болью при мочеиспускании — характерный признак острого и хронического циститов; поллакиурия, более выраженная днём, усиливающаяся при движениях характерна для камней в мочевом пузыре; безболевою поллакиурию наблюдают при гиперрефлекторном мочевом пузыре. Кроме того, поллакиурия может возникать при пиелонефрите, уретрите, простатите, рефлекторном воздействии со стороны кишечника (трещины заднего прохода, глисты) и др.

Недержание мочи (моча выделяется без позыва, независимо от акта мочеиспускания) может быть истинным или ложным. Причинами ложного недержания чаще всего являются эктопия устьев мочеточников в мочеиспускательный канал или влагалище, экстрофия мочевого пузыря, пузырно-ректальные и уретроректальные свищи. Истинное недержание мочи характерно для повреждений спинного мозга, спинномозговых грыж, хронического цистита, нейрогенной дисфункции мочевого пузыря (гиперрефлекторный тип).

Энурез (ночное недержание мочи) наиболее часто развивается при патологии нервной системы, реже на фоне нейрогенной дисфункции мочевого пузыря, при нарушениях психики, а также патологии нижних мочевых путей.

Неудержание мочи (невозможность удержать мочу при появлении позыва к мочеиспусканию) появляется при остром цистите, дивертикуле или камне мочевого пузыря.

Странгурия (болезненность и рези при мочеиспускании) характерна для воспаления мочевого пузыря или мочеиспускательного канала. При цистите боль и резь обычно бывают в конце мочеиспускания, а при уретрите — во время мочеиспускания и сохраняются некоторое время после него.

Болевой синдром

Болевой синдром при заболеваниях почек может быть обусловлен тремя основными причинами: растяжением капсулы почек, воспалительным отёком слизистой оболочки и/или растяжением почечной лоханки, спазмом мочевыводящих путей.

- Растяжение капсулы почек возникает при паренхиматозных заболеваниях почек (гломерулонефрите, амилоидозе и др.) и у больных с застойным полнокровием при сердечной недостаточности. Боли в этом случае обычно неинтенсивные, тупые, постоянные. В то же время при инфаркте почки боли могут возникнуть остро и быть очень выраженными.
- При поражении лоханки (пиелонефрите) боли могут быть интенсивными, нарастающими.
- Острые приступообразные очень интенсивные боли в пояснице или по ходу мочеточника (почечная колика) характерны для мочекаменной болезни.

Боли во время мочеиспускания в поясничной области и одной из половин живота появляются при пузырно-мочеточниковом рефлюксе. Боли в области мочевого пузыря обусловлены его патологией и возникают при цистите,

наличии камня, задержке мочеиспускания. Боли в области мочеиспускательного канала могут быть обусловлены его воспалением.

Отёки

Отёки — частый симптом при различных заболеваниях почек. Развитие отёков может быть обусловлено снижением онкотического давления плазмы при уменьшении концентрации белков, преимущественно альбуминов, в крови; повышением проницаемости капилляров в результате повышения активности гиалуронидазы; активацией ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, определяющей увеличение реабсорбции натрия и воды; снижением клубочковой фильтрации.

Отёки наблюдают при остром и хроническом гломерулонефритах, амилоидозе, уремии, отравлении солями тяжёлых металлов. Пастозность век можно наблюдать при пиелонефрите.

Артериальная гипертензия

Артериальная гипертензия при заболеваниях почек у детей развивается достаточно часто. При поражении паренхимы почек или сужении сосудов нарушается кровообращение в почках, что приводит к активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. В результате повышается общее периферическое сосудистое сопротивление, происходит задержка ионов натрия и воды, что обуславливает увеличение сердечного выброса и ОЦК.

- Паренхиматозная почечная артериальная гипертензия возникает при диффузном поражении почечной паренхимы: остром и хроническом гломерулонефритах, интерстициальном нефрите, врождённых аномалиях почек, амилоидозе, опухоли почки, травме почки и др.
- Вазоренальную артериальную гипертензию вызывают стеноз почечной артерии, наличие множественных почечных артерий, аномалии почечных вен, тромбоз или аневризма почечной артерии или вены, аортоартериит или ювенильный полиартериит с поражением почечных артерий и т.д.

Почечная недостаточность

Почечная недостаточность — состояние, при котором уменьшается выведение почками различных веществ («шлаков») из организма: воды, ионов калия, натрия, азотосодержащих веществ — креатинина и мочевины, среднемолекулярных токсинов. Клинически почечная недостаточность проявляется симптомами гипергидратации, гиперкалиемии и уремии.

В основе почечной недостаточности лежит взаимодействие трёх факторов: снижения перфузии крови через почечные сосуды, нарушения и блокады в них микроциркуляции, замещения почечных структур соединительной тканью.

Парциальная преходящая почечная недостаточность характеризуется значительным снижением выведения почками того или иного вещества (как правило воды), связанным с уменьшением почечного кровотока или нарушением кровотока через почечные клубочки. Такое состояние развивается при гиповолемии (большой физической нагрузке, диарее, рвоте, лихорадке), снижении насосной функции сердца, вазоконстрикции при гипертонических кризах, повышении вязкости крови при парапротеинемиях и др.

Острая почечная недостаточность (ОПН) — нарушение функций почек, обусловленное повреждением нефронов, клинически характеризующееся олигурией. Такое состояние развивается при ДВС-синдроме на фоне сепсиса и тяжёлых инфекций, гемолиза, шока, ожогов, отморожений, иммунных заболеваний, массивных гемотрансфузий; при тромбозе и тромбоэмболии почечных сосудов, воздействии нефротоксических веществ, нарушении проходимости мочеточника.

Хроническая почечная недостаточность (ХПН) — состояние, обусловленное необратимыми потерями функционирующих нефронов и других тканей почек, при этом диурез зависит от стадии заболевания и может быть адекватным, избыточным, в терминальной стадии развивается олиго- или анурия. ХПН развивается при быстро прогрессирующем и хроническом гломерулонефритах, хроническом пиелонефрите на фоне аномалий строения почек, нефритах у больных с системными заболеваниями соединительной ткани, амилоидозе, аренальных состояниях.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

Эндокринная система объединяет железы внутренней секреции (эндокринные), клетки которых вырабатывают и выделяют во внутреннюю среду организма особые биологически активные вещества — гормоны, связывающиеся с рецепторами клеток-мишеней и регулирующие их функциональную активность.

Органы эндокринной системы подразделяют на следующие группы.

- Гипоталамо-гипофизарная система (нейросекреторные нейроны гипоталамуса и аденогипофиз).
- Придатки мозга (нейрогипофиз и эпифиз).
- Бранхиогенная группа, происходящая из эпителия глоточных карманов (щитовидная, парашитовидные и вилочковая железы).
- Надпочечниково-адреналовая система (кора и мозговое вещество надпочечников, параганглии).
- Островки Лангерханса поджелудочной железы.
- Эндокринные клетки половых желёз (яичек и яичников).

Функции эндокринной системы заключаются в регуляции деятельности различных систем организма, метаболических процессов, роста, развития, размножения, адаптации, поведения. Деятельность эндокринной системы строится на принципах иерархии (подчинения периферического звена центральному), «вертикальной прямой обратной связи» (усиленной выработке стимулирующего гормона при недостатке синтеза гормона на периферии), горизонтальной сети взаимодействия периферических желёз между собой, синергизме и антагонизме отдельных гормонов, реципрокной ауторегуляции.

Гипоталамо-гипофизарная система

Гипоталамо-гипофизарная система включает:

- переднюю долю гипофиза — аденогипофиз (синтез тропных гормонов, экспрессия гена проопиомеланокортина);

- нейросекреторные ядра гипоталамуса (синтез релизинг-гормонов, АДГ, окситоцина, нейрофизинов);
- гипоталамо-гипофизарный тракт (транспорт гормонов по аксонам нейросекреторных нейронов);
- аксозавальные синапсы (секреция АДГ и окситоцина в капилляры задней доли гипофиза, секреция релизинг-гормонов в капилляры срединного возвышения);
- портальную систему кровотока между срединным возвышением и передней долей гипофиза.

ГИПОТАЛАМУС

Гипоталамус образует нижние отделы промежуточного мозга и участвует в образовании дна III желудочка. Скопления нервных клеток образуют 32 пары ядер гипоталамуса. Гормон-продуцирующие нервные клетки входят в состав многих ядер гипоталамуса. В перикарионах этих нейронов синтезируются релизинг-гормоны [стимулирующие факторы (либерины) и ингибирующие (статины)], поступающие в капилляры передней доли гипофиза, а также АДГ, окситоцин и их нейрофизины (табл. 2-16).

Таблица 2-16. Гипоталамические гормоны

Название гормона	Действие
Тиреотропин-релизинг-гормон	Повышает секрецию тиреотропного гормона (ТТГ) и пролактина
Гонадолиберин	Повышает секрецию гонадотропинов
Кортиколиберин	Повышает секрецию АКТГ, меланотропинов и β -липотропина
Соматолиберин	Повышает секрецию СТГ
Соматостатин	Снижает секрецию СТГ, ТТГ, АКТГ
АДГ	Усиливает реабсорбцию воды в дистальных отделах почечных канальцев, регулятор водного баланса организма, обладает сосудосуживающим эффектом, стимулирует гликогенолиз, повышает агрегацию тромбоцитов
Окситоцин	Вызывает сокращение гладкомышечных клеток матки, особенно в процессе родов, и миоэпителиальных клеток молочных желёз, способствуя отделению молока
Дофамин	Физиологическое торможение продукции пролактина

Активность гипоталамуса находится под контролем вышележащих отделов мозга, а также ряда гормонов.

ГИПОФИЗ

Гипофиз расположен в турецком седле — углублении в основании черепа. От полости черепа гипофиз отграничен складкой твёрдой мозговой оболочки (диафрагмой турецкого седла). Тонкой ножкой, проникающей через диафрагму, гипофиз связан с гипоталамусом.

Гистологически гипофиз подразделяется на адено- и нейрогипофиз. Аденогипофиз состоит из передней и промежуточной долей, а также туберальной части ножки гипофиза. Шесть тропных гормонов аденогипофиза пептидной природы секретируются 5 различными типами клеток (табл. 2-17).

Таблица 2-17. Гормоны аденогипофиза

Название гормона	Действие
Соматотропин (соматотропный гормон, СТГ, гормон роста)	У детей и подростков стимулирует рост костей (преимущественно длинных трубчатых, в меньшей степени губчатых), активируя хондро- и остеогенез; активирует обмен костной ткани, вызывая усиление остеобразования и в меньшей степени — остеорезорбции; инициирует дифференцировку миобластов, обладает анаболическим действием, стимулирует синтез белка, оказывает липолитическое действие, приводит к уменьшению общего объёма жировой ткани, оказывает двухфазное действие на углеводный обмен (вначале инсулиноподобный эффект, затем контринсулярный; при длительном воздействии высоких доз СТГ развивается стойкая инсулинорезистентность)
Кортикотропин (АКТГ)	Способствует пролиферации клеток коры надпочечников, стимулирует синтез и секрецию гормонов коры надпочечников (главным образом глюкокортикоидов). Стимулирует синтез меланина в меланоцитах, вызывает усиление пигментации кожи
Тиреотропин (тиреотропный гормон, ТТГ)	Стимулирует дифференцировку клеток щитовидной железы и синтез йодсодержащих гормонов, их освобождение из связи с тиреоглобулином и секрецию
Лютропин (лютеинизирующий гормон, ЛГ)	Способствует завершению созревания яйцеклеток, овуляции и образованию жёлтого тела; стимулирует секрецию прогестерона, стимулирует синтез андрогенов в клетках <i>theca</i> , у мужчин стимулирует продукцию андрогенов в клетках Лейдига яичек
Фоллитропин (фолликулостимулирующий гормон, ФСГ)	В женском организме стимулирует рост и созревание овариальных фолликулов, усиливает секрецию эстрогенов; в мужском — рост и пролиферацию семяобразующих канальцев яичка и сперматогенез, активирует синтез и секрецию в клетках Сертоли андроген-связывающего белка, ингибина, эстрогенов и др.
Пролактин	Стимулирует рост молочных желёз во время беременности и лактацию после родов, у мужчин является фактором роста предстательной железы

Эффекты СТГ реализуются посредством инсулиноподобных факторов роста (ИРФ). В кортикотропах передней доли гипофиза из молекулы проопио-меланокортина в ходе послетранскрипционных изменений образуются АКТГ,

меланотропины (α , β и γ) и β -эндорфин. Меланотропины контролируют пигментацию кожи и слизистых оболочек, в частности α -меланокортин стимулирует в коже синтез эумеланина. Установлено, что γ -меланокортин стимулирует синтез альдостерона. Секреторная активность аденогипофиза находится под контролем гипоталамуса, ряда гормонов и других факторов.

Задняя доля — нейрогипофиз — является выростом мозга и состоит из клеток нейроглии (питуицитов). В нейрогипофизе гормоны не синтезируются. По аксонам гипоталамо-гипофизарного тракта в него из гипоталамуса поступают АДГ, окситоцин и нейрофизины.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Средняя масса гипофиза у новорождённых составляет 0,1–0,15 г. К 10 годам масса его удваивается, а к 15 годам — утраивается. У взрослого человека гипофиз весит 0,53–0,56 г. В функциональном отношении гипоталамо-гипофизарная область к моменту рождения ребёнка незрелая и развивается по мере роста.

- Гормон роста в наибольшей концентрации выявляют у новорождённых, с чем связаны усиление липолиза и снижение гликемии в постнатальном периоде. Затем его уровень несколько снижается. Имеется чёткая связь концентрации СТГ со стадией пубертатного периода. Концентрация ИРФ-I наиболее низка при рождении, затем она постепенно повышается в препубертатном периоде и значительно увеличивается во время пубертатного периода. Уровень ИРФ-II мало изменяется с возрастом и практически не зависит от стадии полового развития.
- Наиболее высокую концентрацию АКТГ также отмечают у новорождённых, что обеспечивает процессы адаптации, затем его концентрация снижается.
- Концентрация ТТГ у новорождённых в несколько раз выше, чем в последующие возрастные периоды.
- Концентрация гонадотропных гормонов (ЛГ и ФСГ) возрастает к периоду полового созревания (как у мальчиков, так и девочек).

МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ

При клиническом обследовании можно выявить те или иные признаки нарушения функции гипофиза, для чего оценивают длину и массу тела, динамику их увеличения, состояние трофики тканей, развитие и распределение подкожной жировой клетчатки, своевременность появления вторичных половых признаков, а также неврологический статус. Кроме того, следует измерить диурез, оценить удельный вес мочи, определить концентрации ионов калия, натрия и осмолярность крови и мочи.

Косвенно о состоянии гипофиза можно судить по величине, форме и структуре турецкого седла на рентгенограммах. Более точные данные получают при КТ и МРТ. Для определения функционального состояния гипофиза и гипоталамуса применяют иммунологические методы исследования содержания гормонов в крови ребёнка. Максимальное выделение гормона роста происходит во время ночного сна. Для оценки концентрации СТГ определяют его начальную секрецию, а затем повторяют исследование после стимуляционных проб (с инсулином, клофелином и др.).

Гипопитуитаризм

Гипопитуитаризм — дефицит одного или нескольких гормонов гипофиза — может возникнуть при заболеваниях гипофиза или гипоталамуса. Причиной гипопитуитаризма у детей могут быть аномалии развития ЦНС, опухоли гипоталамуса или гипофиза, черепно-мозговая травма, синдром «пустого» турецкого седла, гидроцефалия, инфекции, аутоиммунный лимфоцитарный гипопитизит, тромбоз сосудов, кровоизлияние, гранулематозы, ятрогенные факторы (осложнение лучевой терапии или передозировки глюкокортикоидов).

Причиной семейной формы множественной недостаточности гормонов аденогипофиза могут быть мутации гена *PIT1* (гипофизарно-специфического фактора транскрипции 1). При этом возникает комбинированный дефицит СТГ, ТТГ и пролактина. У детей с дефектом гена *PROPI* (предшественника *PIT1*) развивается дефицит СТГ, ТТГ, пролактина, гонадотропинов и в некоторых случаях АКТГ.

Недостаток гормонов, действующих на периферические эндокринные железы, вызывает их дисфункцию: дефицит ТТГ — причина вторичного гипотиреоза, дефицит гонадотропных гормонов — вторичного гипогонадизма, дефицит АКТГ — вторичной надпочечниковой недостаточности и гипопигментации. Дефицит СТГ у грудных детей может вызвать гипогликемию, в препубертатном возрасте — задержку роста, а у взрослых проявиться морщинами вокруг глаз и рта, избыточным отложением жира на животе и снижением мышечной массы. Недостаток пролактина проявляется нарушениями лактации.

Пангипопитуитаризм может проявиться гипофизарной кахексией (болезнью Симмондса), сопровождающейся общим истощением, дистрофическими изменениями кожи и её придатков, разрушением и выпадением зубов и волос, атрофией мышц и внутренних органов, гипотермией, гипотензией, гипогликемией.

Парциальный гипопитуитаризм

Парциальный гипопитуитаризм возникает в результате недостаточности какого-либо одного из тропных гормонов.

- Наиболее характерное заболевание, связанное с парциальным гипопитуитаризмом, — гипофизарная карликовость (гипофизарный нанизм), обусловленная дефицитом СТГ и гонадотропинов. Кроме указанных выше причин дефицита СТГ, различают несколько наследственных форм изолированной его недостаточности: дефект гена *GHI*, дефект гена рецептора рилизинг-гормона СТГ и др.
- Изолированный дефицит гонадотропных гормонов приводит к задержке полового развития (оно не начинается или не завершается) и проявляется симптомами вторичного гипогонадизма. В большинстве случаев состояние обусловлено врождённым дефектом гонадолиберина, изредка — врождённой или приобретённой недостаточностью гонадотропных клеток гипофиза. Наиболее часто врождённый изолированный дефицит гонадотропных гормонов возникает при синдромах Калльмана (аносмия, отсутствие цветового зрения, дефекты лица по срединной линии) и Лоренса—Муна—Барде—Бидла (задержка умственного развития, полидактилия, ожирение, пигментный ретинит, глухота, низкорослость, несахарный диабет).

- Изолированный дефицит АКТГ развивается редко и приводит к гипокортицизму, причём чаще наблюдают относительно нетяжёлую форму надпочечниковой недостаточности, симптомы которой обычно проявляются только при стрессе. Гиперпигментация и повышенная потребность в поваренной соли не характерны.
- Дефицит ТТГ клинически проявляется гипотиреозом: при гипотиреозе концентрация ТТГ после введения тиролиберина остаётся низкой, а при гипоталамическом — увеличивается.

Гиперпитуитаризм

Гиперпитуитаризм чаще имеет парциальный характер. Причиной усиления продукции гормонов гипофиза может быть опухолевый процесс (аденома, опухоль промежуточного мозга, супраселлярная опухоль, краниофарингиома), энцефалит или дегенеративный процесс в мозге.

- Избыточная продукция СТГ у детей (до закрытия зон роста эпифизарных хрящей) — причина возникновения гипофизарного гигантизма или высокорослости, у взрослых (после закрытия зон роста эпифизарных хрящей) — акромегалии, для которой характерны утолщение и деформации костей, увеличение массы мягких тканей и внутренних органов, нарушения обмена веществ.
- Повышение секреции гонадотропинов может привести к раннему половому созреванию. Однако при гонадотропных аденомах гипофиза, несмотря на повышенное образование ЛГ и ФСГ, развивается гипогонадизм, что связывают с секрецией ЛГ с неадекватной биологической активностью или нарушениями характера секреции ЛГ (в норме пульсирующего).
- При избытке ТТГ повышается концентрация гормонов щитовидной железы, появляются клинические признаки тиреотоксикоза и зоба.
- Чрезмерная секреция АКТГ приводит к развитию болезни Иценко—Кушинга.
- При избыточной продукции пролактина у девочек задерживается или нарушается половое развитие, у женщин развивается галакторея, олиго- или аменорея, а у мужчин возникает гинекомастия.

Несахарный диабет

Несахарный диабет проявляется нарушением концентрирования мочи, полиурией, полидипсией, частыми мочеиспусканиями. Центральный несахарный диабет обусловлен дефицитом АДГ, первичным (в результате мутаций гена АДГ и ферментов его синтеза) или вторичным (при опухолях, гистиоцитозе Х, гранулематозах, инфекции, аномалии кровеносных сосудов, черепно-мозговой травме). Кроме того, несахарный диабет может быть следствием врождённых аномалий головного мозга и аутоиммунного поражения супраоптических и паравентрикулярных ядер гипоталамуса. Нефрогенный несахарный диабет развивается при нечувствительности почек к АДГ.

Синдром гиперсекреции АДГ

Для синдрома гиперсекреции АДГ характерны гипонатриемия, гипоосмоларность плазмы и выведение концентрированной мочи. У детей гиперсекреция

АДГ изредка возникает при заболеваниях лёгких (пневмонии, туберкулёзе) и головного мозга (инфекциях, кровоизлиянии, черепно-мозговой травме, внутричерепной гипертензии, опухолях). Кроме того, у новорождённых причиной гиперсекреции АДГ может быть ИВЛ с положительным давлением, у более старших детей — применение винкристина, циклофосамида, хлорпропамида, некоторых анальгетиков и барбитуратов, а также болезни сердца, тяжёлый гипотиреоз, первичная надпочечниковая недостаточность.

Эпифиз

Эпифиз (шишковидная железа) относится к эпиталамусу промежуточного мозга и соединён «поводками» со зрительными буграми. Функция эпифиза изучена недостаточно. Предполагают, что он участвует в реализации биологических ритмов в организме человека, оказывает влияние на половое созревание и функции половых желёз, подавляет деятельность щитовидной железы.

Масса эпифиза к рождению составляет около 7 мг и в течение первого года жизни увеличивается до 100 мг. К 10 годам масса эпифиза почти удваивается и в последующем не меняется. Размеры эпифиза у новорождённых составляют 2,6×2,3×1,7 мм, в возрасте 10 лет — 6,0×5,5×4,0 мм. Дифференцировка эпифиза заканчивается к 7 годам. Нарушение функций эпифиза наблюдают при его аплазии, разрастании нейроглии с образованием кист, обызвествлении в исходе деструктивных изменений после воспалительного процесса (эпифизита), кровоизлияниях, некрозе и т.д. Возможно развитие опухолей эпифиза — пинеоцитом и пинеобластом.

Щитовидная железа

Щитовидная железа — непарный орган, состоящий из двух долей (правой и левой), соединённых перешейком. Нередко имеется добавочная (пирамидальная) доля, исходящая из перешейка или левой доли и направленная вверх. Щитовидная железа располагается в передней области шеи между щитовидным хрящом и V—VI кольцевидными хрящами трахеи.

Щитовидная железа покрыта фиброзной капсулой, внутрь от которой отходят соединительнотканые перегородки — трабекулы, разделяющие её ткань на дольки, состоящие из фолликулов, заполненных гомогенной массой (коллоидом). Стенки фолликулов (округлых замкнутых образований) состоят из эпителиальных клеток (тиреоцитов), вырабатывающих йодсодержащие гормоны (тироксин — T_4 и трийодтиронин — T_3). Функцию фолликулярных клеток стимулирует ТТГ, находящийся под контролем гипоталамического тиролиберина.

Кроме того, между фолликулами расположены редкие скопления более крупных светлых клеток (С-клеток, парафолликулярных клеток), в которых происходит синтез гормона кальцитонина, не содержащего йод.

Йодсодержащие тиреоидные гормоны обладают широким спектром действия, включающим метаболические, физиологические и морфогенетические эффекты (табл. 2-18). От щитовидной железы зависят основные жизненные функции человека, так как её гормоны влияют на активность всех его органов и систем.

Таблица 2-18. Эффекты йодсодержащих гормонов щитовидной железы

Тип эффекта	Оказываемое действие
На обмен веществ	Способствуют окислительному фосфорилированию Повышают теплопродукцию Контролируют синтез белков: в физиологических количествах оказывают анаболическое действие, а в высоких концентрациях — катаболическое Усиливают мобилизацию жира из депо, активируют липолиз и окисление жиров, подавляют липогенез из углеводов, способствуют снижению уровня холестерина в крови Усиливают распад гликогена, тормозят его синтез из глюкозы; способствуют глюконеогенезу из белков; стимулируют всасывание углеводов в кишечнике, оказывая в целом гипергликемическое действие Влияют на водно-электролитный баланс Влияют на обмен витаминов, ферментов, нейромедиаторов
На функцию органов и систем	Активируют симпатoadреналовую и сердечно-сосудистую системы, обуславливая гипердинамическое состояние последней Оказывают влияние на функцию высших отделов ЦНС, в частности на психические процессы Стимулируют гемопоэз Повышают аппетит и усиливают сокоотделение в пищеварительном тракте Воздействуют на скелетную мускулатуру Улучшают обменные процессы в печени Воздействуют на другие эндокринные железы (половые, надпочечники и др.) Являются мощными иммуномодуляторами
На уровне тканей	Регулируют процесс дифференцировки тканей

Тиреоидные гормоны (T_3 и T_4) необходимы для развития организма, особенно в пренатальном и раннем постнатальном периодах, когда происходит формирование органов и систем. Тиреоидные гормоны стимулируют пролиферацию и миграцию нейробластов, рост аксонов и дендритов, дифференцировку олигодендроцитов, они определяют нормальную дифференцировку головного мозга и интеллектуальное развитие. T_4 и T_3 регулируют процессы роста человека и созревания его скелета (костный возраст), развитие кожи и её придатков.

Кальцитонин регулирует фосфорно-кальциевый обмен, являясь антагонистом паратиреоидного гормона (ПТГ). Он защищает организм от избыточного поступления ионов кальция, уменьшая его реабсорбцию в канальцах почки и всасывание из кишечника, одновременно увеличивая фиксацию кальция в костной ткани. Продукция кальцитонина зависит от содержания ионов кальция в крови.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Размеры щитовидной железы у новорождённого значительно больше, чем у плода, но её фолликулы у детей мельче, чем у взрослых, и содержат небольшое количество коллоида. В течение первого полугодия жизни масса железы несколько уменьшается, снижается концентрация тиреоидных гормонов. В последующем до 5–6-летнего возраста происходит быстрый рост щитовидной железы, затем он несколько замедляется до препубертатного периода, когда её размеры вновь быстро увеличиваются, а масса достигает 10–15 г. С возрастом в щитовидной железе увеличиваются размер и количество фолликулов, а также содержание коллоида. Окончательное гистологическое строение железа приобретает после 15 лет.

Максимальные концентрации ТТГ, T_3 и T_4 выявляют в крови ребёнка в первые часы и дни жизни, что свидетельствует о важной роли этих гормонов в периоде постнатальной адаптации. В течение первой недели концентрация ТТГ постепенно снижается, несколько медленнее снижаются уровни T_3 и T_4 .

Выработка кальцитонина у новорождённого по сравнению с плодом более низка и остаётся стабильной на протяжении всего периода детства.

МЕТОДИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ

Осматривая переднюю поверхность шеи, можно составить приблизительное представление о размерах щитовидной железы, которая в норме не визуализируется. При пальпации щитовидной железы необходимо обратить внимание на следующие параметры.

- Размеры (в норме щитовидная железа может пальпироваться, при этом размер её доли не должен превышать размера ногтевой фаланги большого пальца руки больного).
- Характер увеличения (диффузный или узловой).
- Консистенцию (в норме мягкоэластическая).
- Поверхность (в норме гладкая).
- Степень подвижности при глотании (в норме подвижна).
- Наличие болезненности (в норме безболезненна).

Для более точного определения формы, размеров, локализации и плотности щитовидной железы проводят УЗИ, сцинтиграфию, при необходимости — морфологическое изучение пунктата. Для оценки функций щитовидной железы определяют концентрацию тиреоидных гормонов (T_3 , T_4) и ТТГ в сыворотке крови ребёнка, проводят пробу с тиролиберином, оценивают поглощение железой радиоактивного йода, степень йодной недостаточности по уровню йодурии, выявляют АТ к Аг железы.

Зоб

Зоб (увеличение щитовидной железы) возникает при различных её заболеваниях и может сопровождаться нарушением функций.

- Диффузный нетоксический зоб — наиболее частая патология щитовидной железы у детей и подростков — сопровождается диффузным увеличением её размеров и клинически эутиреоидным состоянием, типичным для эндемического (йоддефицитного) зоба, аутоиммунного тиреоидита и дисгормонального

зоба. Последний образуется при генетических дефектах системы синтеза, секреции или метаболизма тиреоидных гормонов.

- Диффузный токсический зоб характеризуется диффузным увеличением щитовидной железы и явлениями тиреотоксикоза.
- Узлы в щитовидной железе могут иметь неопухолевую природу и представлять собой коллоидные кисты, абсцессы. Доброкачественные новообразования щитовидной железы у детей включают аденомы, а также тератомы, злокачественные — различные формы рака, лимфосаркому, метастазы других опухолей.

Гипотиреоз

Гипотиреоз — синдром, обусловленный дефицитом тиреоидных гормонов или нечувствительностью к ним тканей-мишеней. Гипотиреоидные состояния подразделяют на периферические (первичные) и центральные [вторичные (гипофизарные), обусловленные дефицитом ТТГ, и третичные (гипоталамические), связанные с дефицитом тиролиберина]. Клинические проявления гипотиреоза многообразны и зависят от времени начала заболевания.

Врождённый гипотиреоз

- Врождённый гипотиреоз может быть обусловлен дисгенезией щитовидной железы (чаще дистопическим расположением железы, реже — гипо- и аплазией), генетическими дефектами синтеза, секреции или периферического метаболизма тиреоидных гормонов, дефицитом йода у беременной, лечением беременной радиоактивным йодом и др. Транзиторный первичный гипотиреоз у новорождённого может быть обусловлен лечением беременной антигипотиреоидными средствами или трансплацентарным переносом материнских тиреоблокирующих АТ. Вторичный врождённый гипотиреоз наблюдают у детей с пороками развития головного мозга и черепа, аплазией гипофиза, разрывом или отрывом ножки гипофиза во время родов. Преходящая его форма бывает у недоношенных, а также у доношенных детей, родившихся с малой массой тела, задержкой внутриутробного развития.
- Дети с врождённым гипотиреозом нередко рождаются переносными, с массой более 4000 г. У них возможны позднее отхождение мекония, запоры, вялое сосание, редкий плач и низкий тембр голоса при крике. Характерны сонливость, вялость, гипотермия, позднее отпадение пуповинного остатка, затянувшаяся желтуха. Для тяжёлого врождённого гипотиреоза характерен внешний вид новорождённых: одутловатость лица, плоская или впалая переносица, гипертелоризм, расхождение швов черепа и увеличение размеров родничков, макроглоссия, увеличение живота, пупочная грыжа, сухость и мраморность кожи, мышечная гипотония, ослабление сухожильных рефлексов, брадикардия. Нередки затруднение носового дыхания, приступы цианоза, склонность к респираторным заболеваниям. При этом отмечают отставание в психомоторном и физическом развитии и костного возраста от паспортного. Зоб пальпируется редко.

Приобретённый гипотиреоз

- Гипотиреоз у детей более старшего возраста и подростков чаще всего бывает следствием аутоиммунного тиреоидита. Кроме того, он может быть

обусловлен дефицитом йода, приёмом йодсодержащих лекарственных средств, лечением радиоактивным йодом, удалением щитовидной железы. Гипотиреоз может возникнуть при инфильтративном поражении щитовидной железы (гистиоцитозе Х), муковисцидозе. Врождённые нарушения строения щитовидной железы и дефекты ферментов синтеза и метаболизма тиреоидных гормонов могут протекать бессимптомно в раннем возрасте и клинически проявляются в последующем по мере роста и развития ребёнка, иногда в начале пубертатного периода. Причинами вторичного гипотиреоза могут быть гипопитуитаризм, аденомы гипофиза, опухоли ЦНС, черепно-мозговая травма, инфекции, лучевая и химиотерапия и др.

- Для детей с гипотиреозом характерны общая заторможенность, медлительность, сонливость, слабость, утомляемость, замедленная речь, низкий хриплый голос, плохая переносимость холода, снижение аппетита, запоры. При обследовании выявляют брадикардию, нередко трансудат в полости перикарда, снижение сухожильных рефлексов, низкорослость, избыточную массу тела, задержку прорезывания и смены зубов, отставание костного возраста от паспортного, дисгенезию эпифизов, остеохондропатию головки бедренной кости. Кроме того, у больных бывают задержка психического развития, потеря памяти, плохая успеваемость в школе, могут быть нейросенсорная тугоухость, атаксия, туннельные невропатии. Обычно имеет место задержка (иногда преждевременность) полового развития, аменорея или олигоменорея. При лабораторном исследовании выявляют анемию.

Тиреотоксикоз

Тиреотоксикоз — синдром, обусловленный повышенным образованием тиреоидных гормонов.

- Тиреотоксикоз у новорождённых, обычно транзиторный, развивается редко, обусловлен трансплацентарным переносом материнских тиреостимулирующих АТ и заканчивается через 3–12 мес. Дети с врождённым тиреотоксикозом обычно рождаются недоношенными, а у доношенных бывают внутриутробная задержка развития и малая масса тела. Обычно наблюдают тахикардию, иногда аритмии, повышение возбудимости и двигательной активности, потливость, повышенный аппетит при плохой прибавке массы тела. Часто отмечают экзофтальм, пальпируют зоб, в некоторых случаях бывают микроцефалия и расширение желудочков мозга, возможны гепатоспленомегалия и желтуха. Также выявляют ускоренное созревание скелета и преждевременное закрытие швов черепа.
- Тиреотоксикоз у детей более старшего возраста наиболее часто бывает при диффузном токсическом зобе (аутоиммунном органоспецифическом заболевании), реже — при токсической аденоме и раке щитовидной железы, передозировке тиреоидных гормонов, избытке ТТГ, подостром и аутоиммунном тиреоидитах, избытке йода. Клинические симптомы тиреотоксикоза включают похудание при повышенном аппетите, жажду, возбудимость, раздражительность, эмоциональную лабильность, нарушение концентрации

внимания, повышение сухожильных рефлексов, тремор, чрезмерную потливость, непереносимость жары, тахикардию, усиление перистальтики. Характерны глазные симптомы: блеск глаз, расширение глазных щелей, редкое мигание (в норме в течение минуты происходит 3–5 миганий), отставание верхнего века от радужки при движении глазного яблока сверху вниз (симптом Грефе), слабость конвергенции с отведением взгляда при попытке фиксации на близко расположенном предмете (симптом Мёбиуса), гиперпигментация кожи век, экзофтальм. При тиреотоксикозе у детей возможно ускорение роста, у девочек бывает задержка менархе, у мальчиков может развиваться гинекомастия.

Тиреоидиты

Тиреоидиты — воспалительные заболевания щитовидной железы, обычно характеризующиеся её увеличением, в ряде случаев — болезненностью и нарушением функций.

- Острый тиреоидит — редкое заболевание, вызванное, как правило, грамположительными бактериями. При этом заболевании возможно образование абсцесса.
- Подострый гранулематозный тиреоидит у детей развивается редко. Причиной его развития считают вирусную инфекцию. В начальном периоде у пациентов может развиваться тиреотоксикоз.
- Аутоиммунный тиреоидит — органоспецифическое заболевание, характеризующееся выработкой антитиреоидных АТ (к микросомальным Аг, тиреоглобулину и др.) и цитотоксическими реакциями. У детей преобладает гипертрофическая форма с инфильтрацией щитовидной железы лимфоцитами и плазмócитами, наличием клеток Ашкенази–Хюртля, умеренным фиброзом. Аутоиммунный тиреоидит может приводить к развитию гипотиреоза.

Паращитовидные железы

Паращитовидные железы представляют собой овальные тельца, расположенные на задней поверхности долей щитовидной железы. Паращитовидные железы выделяют в кровь паратиреоидный гормон (паратгормон, ПТГ), главной функцией которого является поддержание постоянной концентрации ионов кальция и фосфатов в крови. ПТГ увеличивает концентрацию ионов кальция в сыворотке крови за счёт активации остеокластов и усиления резорбции костей, а также повышения реабсорбции ионов кальция в дистальных канальцах почек. ПТГ стимулирует образование кальцитриола в проксимальных канальцах, что усиливает всасывание кальция в кишечнике. Воздействуя на почки, ПТГ уменьшает в канальцах реабсорбцию фосфатов, увеличивая фосфатурию, а также способствует вымыванию фосфора из костей.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Суммарная масса паращитовидных желёз у новорождённых составляет 6–9 мг. Уже в течение первого года жизни она увеличивается в 3–4 раза, к 5 годам ещё удваивается, а к 10 — утраивается.

Для новорождённых характерна физиологическая гипокальциемия, вызванная внезапным прекращением поступления ионов кальция от матери и неспособностью паращитовидных желёз мобилизовать ионы кальция из костной ткани. Гиперкальциемическому действию ПТГ, кроме того, препятствуют кальцитонин и кортизол, выброс которых происходит после родов. Система, обеспечивающая постоянство концентрации ионов кальция в сыворотке крови, окончательно формируется к концу неонатального периода. Максимальная функциональная активность паращитовидных желёз приходится на первые 2 года жизни, когда особенно интенсивен остеогенез.

МЕТОДИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ

Паращитовидные железы недоступны физикальным методам обследования. Однако при расспросе и общем осмотре можно выявить клинические признаки нарушения функции паращитовидных желёз. Также используют УЗИ, радиоизотопное сканирование, КТ, термографию. Прямой и объективный метод оценки функции паращитовидных желёз — определение в крови концентрации ПТГ. Кроме того, исследуют концентрацию ионизированного и общего кальция и фосфора в сыворотке крови, а также выделение их с мочой. Концентрация ионов кальция и фосфора в моче при изменении содержания ПТГ обратно пропорциональна их содержанию в крови.

Гипопаратиреоз

Гипопаратиреоз — синдром, обусловленный дефицитом ПТГ. Для всех форм гипопаратиреоза характерны гипокальциемия и гиперфосфатемия на фоне низкой концентрации ПТГ.

Клинические проявления гипокальциемии обусловлены, главным образом, нарушением нервно-мышечной проводимости. У новорождённых это состояние проявляется повышенной возбудимостью, пронзительным криком, подёргиваниями мышц, судорогами, апноэ, аритмиями, а у более старших детей возможно развитие тетании и парестезий. Тяжёлая гипокальциемия может привести к снижению сердечного выброса и падению АД. При гипопаратиреозе возникают приступы тонических судорог, которые захватывают преимущественно симметричные группы мышц-сгибателей и развиваются в ответ на тактильное раздражение при осмотре, пеленании, перегревании, после травмы и т.д. Судороги чаще появляются в верхних конечностях («рука акушера»), но могут быть и в нижних (при этом ноги выпрямлены, прижаты одна к другой, стопы согнуты), а также в мышцах лица («рыбий рот»).

При тетании можно вызвать специфические симптомы: Хвостека (верхний — судорога мышц соответствующей половины лица при постукивании по скуловой дуге у места выхода лицевого нерва у наружного слухового прохода, нижний — судорога мышц соответствующей половины лица при постукивании по углу нижней челюсти), Труссо (появление «руки акушера» при перетягивании плеча жгутом до исчезновения пульса в течение 2–3 мин), Люста (отведение стопы при постукивании ниже головки малоберцовой кости). Кроме того, при гипокальциемии возникают парестезии, гиперрефлексия,

ларингоспазм (обычно возникает вместе с судорогами, чаще ночью), бронхоспазм, спастические сокращения кишечника.

На ЭКГ выявляют удлинение интервала Q—T и сегмента ST, низкие треугольные зубцы T. Возможно развитие артериальной гипотензии.

Транзиторный гипопаратиреоз новорождённых обычно проявляется на 2–10-й день жизни и обусловлен подавлением секреции ПТГ из-за гиперкальциемии у матери, в том числе вызванной гиперпаратиреозом. Гипопаратиреоз у грудных детей и детей раннего возраста обычно обусловлен врождённым, а в более позднем возрасте — приобретённым поражением паращитовидных желёз. Изолированный идиопатический гипопаратиреоз, вызванный дефектом синтеза или секреции ПТГ, — редкое sporadическое или семейное заболевание — может проявиться в любом возрасте. Гипопаратиреоз может быть компонентом таких заболеваний, как аутоиммунный полигландулярный синдром типа I или синдром ди Джорджи с агенезией или дисгенезией паращитовидных, щитовидной желёз, пороками сердца. К гипопаратиреозу также могут привести удаление паращитовидных желёз, нарушения их кровоснабжения и иннервации, инфекционное и лучевое повреждения, гемохроматоз, гипомagneмизм.

Гиперпаратиреоз

Гиперпаратиреоз — синдром, возникающий при избытке ПТГ. Его клиническая картина в первую очередь связана с гиперкальциемией. Характерны слабость, недомогание, полидипсия, полиурия, изостенурия, рвота, запоры, боли в животе, у детей раннего возраста — задержка физического развития. Кроме того, у больных могут наблюдаться поражения мышц (миалгии и выраженная мышечная слабость), оссалгии, подагра, псевдоподагра, хондрокальциноз, эрозивный артрит. Рентгенологически выявляют фиброзно-кистозный оссеит, при денситометрии — снижение плотности костной ткани, что увеличивает риск переломов костей. Часто в костях обнаруживают кисты и опухоли. Повышение экскреции ионов кальция приводит к мочекаменной болезни, возможно развитие нефрокальциноза. Возможны аритмии, укорочение интервала Q—T на ЭКГ, артериальная гипертензия.

- Тяжёлый гиперпаратиреоз новорождённых — гомозиготная гипокальциурическая гиперкальциемия — редкое наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена рецептора ионов кальция на клетках паращитовидной железы и почечных канальцев. При этом секретируется избыточное количество ПТГ и усиливается реабсорбция ионов кальция. Клиническая картина включает выраженные симптомы гиперкальциемии, аномалии скелета, задержку физического развития и умственную отсталость. Аналогичный генетический дефект, но в гетерозиготной форме, приводит к семейной доброкачественной гиперкальциемии (гетерозиготной гипокальциурической гиперкальциемии). Обычно у этих детей гиперкальциемию выявляют случайно.
- Первичный гиперпаратиреоз у детей наблюдают редко. Причиной его возникновения может быть гиперплазия всех паращитовидных желёз, которая

развивается при тяжёлом гиперпаратиреозе новорождённого (см. выше), а также синдроме множественной эндокринной неоплазии типов I (синдроме Вермера) и IIa (синдроме Сиппла). Кроме того, гиперпаратиреоз развивается при аденоме или раке паращитовидной железы, наличии кист.

- Вторичный гиперпаратиреоз возникает при относительной или полной резистентности тканей-мишеней к ПТГ, что может развиваться при почечной недостаточности, рахите и остеомалации, обусловленными недостаточностью витамина D, гипофосфатемическом рахите, псевдогипопаратиреозе типов Ia, Ib и Ic (синдроме Олбрайта).

Надпочечники

Надпочечники — парные эндокринные железы, расположенные в забрюшинной клетчатке над верхними полюсами почек на уровне $T_{xii}-L_{ii}$. Масса одного надпочечника у взрослого человека составляет в среднем 12–15 г, размеры — 40–60×20–30×2–8 мм. Надпочечник состоит из наружного коркового вещества (до 80% общей массы), где синтезируются стероидные гормоны (исходный продукт синтеза — холестерин), и внутреннего мозгового, выделяющего катехоламины.

В коре надпочечников различают три зоны: клубочковую, вырабатывающую минералокортикоиды (главным образом альдостерон); пучковую, синтезирующую глюкокортикоиды (кортизол, кортизон и др.), и сетчатую, в которой продуцируются андрогены (дегидроэпиандростерон и андростендион), следовые количества эстрогенов. В мозговом веществе надпочечников образуются катехоламины: преимущественно адреналин (80–90%), в меньших количествах норадреналин (10–20%) и дофамин (1–2%).

- Альдостерон стимулирует канальцевую реабсорбцию ионов натрия и экскрецию ионов калия, водорода, аммиака и магния в почках, играя важнейшую роль в регуляции водно-электролитного гомеостаза организма и объёма экстрацеллюлярной жидкости. Через ионы натрия альдостерон влияет на кровеносные сосуды, повышая их тонус. Секреция альдостерона находится под регуляцией ренин-ангиотензиновой системы (в основном ангиотензина II), дофамина, в незначительной степени АКТГ и зависит от концентрации ионов калия в сыворотке крови.
- Глюкокортикоиды обладают чрезвычайно широким спектром действия (табл. 2-19). Самой высокой биологической глюкокортикоидной активностью обладает кортизол. Основной регулятор синтеза глюкокортикоидов — АКТГ.
- Андрогены (дегидроэпиандростерон и андростендион) участвуют в процессе полового созревания, обладают анаболическим и гипохолестеринемическим эффектами.
- Катехоламины вызывают вазоконстрикцию, способствуют повышению АД, стимулируют работу сердца, усиливают гликогенолиз, липолиз, глюконеогенез. Эти и другие эффекты катехоламинов реализуются через α - и β -адренорецепторы на поверхности клеток-мишеней.

Таблица 2-19. Функции глюкокортикоидов

Места приложения	Действие
Углеводный обмен	Повышают концентрацию глюкозы в крови за счёт увеличения скорости глюконеогенеза в печени, снижения утилизации глюкозы на периферии, стимуляции освобождения аминокислот (субстратов глюконеогенеза) в мышцах
Белковый обмен	Усиливают распад белка и тормозят его синтез
Липидный обмен	Усиливают липолиз в области верхних и нижних конечностей, липогенез — в других частях тела (туловище и лице)
Обмен кальция	Подавляют активность витамина D, обуславливая уменьшение всасывания ионов кальция и усиление его выведения
Иммунная система	В высоких дозах оказывают иммуносупрессивное действие
Воспаление	Обладают противовоспалительным эффектом
Синтез коллагена	При длительном применении ингибируют синтетическую активность фибробластов, хондробластов и остеобластов, способствуя истончению кожи и остеопорозу
Скелетные мышцы	Вызывают атрофию мышц и мышечную слабость при длительном применении
Секреторная функция желудка	Усиливают секрецию соляной кислоты и пепсинов

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

При рождении масса одного надпочечника у ребёнка достигает 7 г, их величина составляет 1/3 размера почки. У новорождённого кора надпочечников, как и у плода, состоит из 2 зон — фетальной и дефинитивной (постоянной), причём на долю фетальной приходится основная масса железы. Дефинитивная зона функционирует так же, как у взрослого. Пучковая зона узкая, нечётко сформирована, сетчатой зоны ещё нет.

В родах новорождённый получает от матери большое количество глюкокортикоидов, что ведёт к подавлению синтеза АКТГ в гипофизе. В связи с этим в постнатальном периоде отмечают существенное снижение экскреции и продукции глюкокортикоидов, что может привести к появлению у ребёнка клинических признаков надпочечниковой недостаточности. К 10-му дню жизни синтез глюкокортикоидов вновь активизируется.

В течение первых 3 мес жизни масса надпочечника уменьшается наполовину, в среднем до 3,4 г, главным образом за счёт истончения и перестройки коркового вещества, после года она вновь начинает увеличиваться. К годовалому возрасту фетальная зона полностью исчезает, а в дефинитивной коре

уже различимы клубочковая, пучковая и сетчатая зоны. К 3 годам завершается дифференцировка корковой части надпочечника. Формирование зон коркового вещества продолжается до 11–14 лет, к этому периоду соотношение ширины клубочковой, пучковой и сетчатой зон составляет 1:1:1. К 8 годам происходит усиленный рост мозгового вещества. Окончательное его формирование заканчивается к 10–12 годам. Масса надпочечников заметно увеличивается в пред- и пубертатном периодах и к 20 годам возрастает в 1,5 раза по сравнению с их массой у новорождённого, достигая показателей, свойственных взрослому.

Секреция кортизола подчиняется суточному ритму (максимальная в утренние часы), который устанавливается к концу первого года жизни ребёнка.

МЕТОДИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ

При выяснении жалоб и проведении общего осмотра можно выявить клинические признаки нарушения функций надпочечников, характеризующиеся рядом симптомов и синдромов. Для определения структуры и величины надпочечников используют УЗИ и КТ. Для оценки функций надпочечников определяют концентрацию кортизола, альдостерона в крови и моче, половых стероидных гормонов в крови, катехоламинов (адреналина, норадреналина и ванилил-миндальной кислоты) в моче, проводят диагностические пробы с АКТГ или глюкокортикоидами.

Гипокортицизм

Гипокортицизм — снижение функций коры надпочечников (надпочечниковая недостаточность).

- Хроническая надпочечниковая недостаточность проявляется у детей общей слабостью, быстрой утомляемостью, задержкой развития, анорексией, потерей массы тела, гипогликемией, периодически тошнотой, рвотой, жидким стулом, болями в животе, артериальной гипотензией. При первичной хронической надпочечниковой недостаточности, кроме того, отмечают гиперпигментацию кожи и слизистых оболочек (следствие усиленной секреции АКТГ), повышенную потребность в соли, гипонатриемию и гиперкалиемию (вследствие дефицита альдостерона). При вторичной хронической надпочечниковой недостаточности эти симптомы отсутствуют, за исключением гипонатриемии разведения.
- Первичная врождённая хроническая надпочечниковая недостаточность чаще всего развивается у детей с дефектами ферментов стероидогенеза, реже с гипоплазией коры надпочечников. Врождённая дисфункция коры надпочечников — группа наследственных заболеваний (р), при которых нарушен биосинтез кортизола в коре надпочечников вследствие дефекта одного из ферментов или транспортных белков. Снижение синтеза кортизола вызывает гиперпродукцию АКТГ, что приводит к гиперплазии коры надпочечников и накоплению метаболитов, предшествующих дефектному этапу стероидогенеза. Выделяют 5 вариантов врождённой дисфункции коры надпочечников, имеющих различные проявления у детей (табл. 2-20).

Таблица 2-20. Клинические варианты врождённой дисфункции коры надпочечников

Форма	Клинические проявления
Дефицит стероидогенного белка STAR (врождённая липоидная гиперплазия надпочечников)	Синдром потери соли Ложный мужской гермафродитизм Гипогонадизм
Недостаточность 3-β-гидроксистероиддегидрогеназы	Классическая форма: синдром потери соли, ложный мужской и женский гермафродитизм Неклассическая форма: преждевременное адренархе, нарушения менструального цикла, гирсутизм, акне, бесплодие
Недостаточность 21-гидроксилазы (ген CYP21)	Классическая форма: синдром потери соли, ложный женский гермафродитизм (пренатальная вирилизация) Неклассическая форма: преждевременное адренархе, нарушения менструального цикла, гирсутизм, акне, бесплодие
Недостаточность 11-β-гидроксилазы (ген CYP11B1)	Классическая форма: ложный женский гермафродитизм (пренатальная вирилизация), артериальная гипертензия Неклассическая форма: преждевременное адренархе, нарушения менструального цикла, гирсутизм, акне, бесплодие
Недостаточность 17-α-гидроксилазы (ген CYP17)	Ложный мужской гермафродитизм Задержка полового развития (у девочек) Артериальная гипертензия

- Вторичная врождённая хроническая надпочечниковая недостаточность возникает вследствие врождённой патологии аденогипофиза или гипоталамуса.
- Приобретённая первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона) в настоящее время чаще всего развивается в результате аутоиммунного поражения коры надпочечников (аутоиммунного адреналита). Состояние может быть компонентом аутоиммунного полигландулярного синдрома типов I (синдром Близзарда) или II (синдром Шмидта), может быть связано с двусторонним туберкулёзным процессом в надпочечниках, а также гистоплазмозом. К редким причинам хронической надпочечниковой недостаточности относят болезнь Волмана (наследственную болезнь накопления липидов), адренолейкодистрофию (наследственную болезнь, обусловленную нарушением окисления жирных кислот), амилоидоз, метастазы новообразований и др.
- Вторичные формы приобретённой хронической надпочечниковой недостаточности (дефицит АКТГ или кортиколиберина) могут быть следствием

длительного лечения глюкокортикоидами, повреждения аденогипофиза или гипоталамуса при черепно-мозговой травме, после операций или облучения, при новообразованиях, инфекциях и др.

- Острая надпочечниковая недостаточность характеризуется общим тяжёлым состоянием больного, резкой слабостью, адинамией, анорексией, рвотой, болями в животе, жидким стулом, нарастающими одышкой, цианозом, падением АД, слабым пульсом, в ряде случаев судорогами, потерей сознания, сосудистым коллапсом. Острая надпочечниковая недостаточность может развиваться при двустороннем повреждении коры надпочечников при кровоизлиянии, обусловленном родовой травмой, тромбозом или эмболией вен, синдромом ДВС. Геморрагический инфаркт надпочечников часто возникает на фоне тяжёлых инфекций, в первую очередь менингококковой, пневмококковой или стрептококковой этиологии. Острые кровоизлияния в надпочечники могут быть при стрессах, больших операциях, сепсисе, ожогах, лечении антикоагулянтами, у больных ВИЧ-инфекцией. Острая надпочечниковая недостаточность может возникнуть при внезапном прекращении лечения глюкокортикоидами («синдроме отмены»), а также у больных гиперкортицизмом после двусторонней адреналэктомии.

Гиперкортицизм

Гиперкортицизм (гиперсекреция глюкокортикоидов) может быть первичным, обусловленным мелкоузловой или узловой гиперплазией коры, аденомой или злокачественным новообразованием надпочечников, и вторичным. Последний возникает при избыточной секреции АКТГ аденогипофизом или эктопическом выделении АКТГ негипофизарными опухолями (из клеток нервного гребня или островковых клеток при тимоме, нефробластоме и др.). Клиническая картина определяется тем, какие именно глюкокортикоиды секретируются у ребёнка в избытке.

Избыток глюкокортикоидов может быть обусловлен глюкокортикоидной терапией (медикаментозный синдром Иценко—Кушинга). При вторичном гиперкортицизме двухсторонняя диффузная гиперплазия коры надпочечников формируется вследствие гиперпродукции АКТГ, связанной с аденомой гипофиза (болезнь Иценко—Кушинга), или эктопической АКТГ-секретирующей опухоли (эктопический АКТГ-синдром). При этом у детей возникают слабость, повышенная утомляемость, гипотрофия мышц конечностей, задержка роста. Характерны повышение аппетита, ожирение с преимущественным отложением жира на лице («лунообразное лицо» с ярким румянцем на щеках) и в области шеи («загрибок буйвола»), затылка, над ключицами, в области спины и живота. На коже живота, груди, бёдер и плеч появляются полосы растяжения (стрии) багрового или фиолетового цвета и гипертрихоз. Развиваются остеопороз, отставание костного возраста, артериальная гипертензия, нарушается толерантность к глюкозе. В крови обнаруживают лейкоцитоз, лимфопению, эозинопению, эритроцитоз, тенденцию к повышению свёртывания крови, гипокалиемический алкалоз, гиперхолестеринемия.

Гиперпродукция андрогенов и эстрогенов надпочечниками

Гиперпродукцию андрогенов или эстрогенов наблюдают при гормонально-активных опухолях надпочечников, врождённой дисфункции коры надпочечников. Наличие вирилизирующей опухоли у мальчиков приводит к преждевременному появлению вторичных половых признаков при отсутствии увеличения яичек, а у девочек — к гипертрофии клитора, гирсутизму и задержке менархе. Феминизирующие опухоли у мальчиков приводят к гинекомастии и задержке пубертата, а у девочек — к ложному преждевременному половому развитию.

Гипоальдостеронизм

Для гипоальдостеронизма (недостаточной выработки альдостерона) характерен ряд симптомов, обусловленных гиперкалиемией и гипонатриемией и их влиянием на функции почек, сердечно-сосудистой системы и скелетных мышц. У больных отмечают быструю утомляемость, мышечную слабость, артериальную гипотензию, периодически обморочные состояния, брадикардию, блокады сердца. Изолированную недостаточность выработки альдостерона наблюдают редко, при наличии ферментного дефекта в клубочковой зоне коры надпочечников, а также после удаления альдостеромы в одном надпочечнике и вторичной атрофии клубочковой зоны в другом.

Наблюдают и псевдогипоальдостеронизм, обусловленный низкой чувствительностью рецепторов эпителия почечных канальцев к альдостерону.

Гиперальдостеронизм

Гиперальдостеронизм — избыточная выработка альдостерона, вызывающая артериальную гипертензию, метаболический алкалоз, гипокалиемию и задержку натрия. При этом вначале уменьшается суточный диурез, а затем появляются полиурия, полидипсия, никтурия, устойчивость к антидиуретическим препаратам. Гиперальдостеронизм у детей развивается редко. Гиперальдостеронизм может быть первичным и вторичным.

- При первичном гиперальдостеронизме возникает автономная гиперсекреция альдостерона, вызывающая гипокалиемию и мягкую или умеренную артериальную гипертензию. Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна), обусловленный альдостеромой (альдостеронсекретирующей аденомой надпочечников) или двусторонней диффузной мелкоузелковой гиперплазией коры надпочечников, у детей выявляют редко. Гиперальдостеронизм, поддающийся терапии глюкокортикоидами, представляет собой семейную форму заболевания (Ж), при которой наблюдают дупликацию гена 11-β-гидроксилазы.
- Вторичный гиперальдостеронизм может развиваться при ряде заболеваний, сопровождающихся гиповолемией и ишемией почек (паренхиматозных заболеваниях почек, реноваскулярной патологии, длительной артериальной гипертензии, ренин-секретирующей опухоли, синдроме Шварца—Бартера с нарушением реабсорбции хлоридов в почечных канальцах, сердечной недостаточности, лечении диуретиками, болезнях печени, сопровождающихся асцитом и др.).

Нарушения секреции катехоламинов

При избыточной секреции катехоламинов у больных наблюдают слабость, утомляемость, потливость, снижение аппетита, похудание, головные боли, ухудшение зрения, тахикардию, периферический вазоспазм, не поддающуюся лечению артериальную гипертензию, которая может протекать с кризами или быть постоянной. Избыток катехоламинов возникает при феохромоцитоме и других опухолях хромаффинной ткани. Гиперсекреция катехоламинов может возникнуть при большой физической нагрузке, стрессах, болевом синдроме.

Недостаточная секреция катехоламинов как самостоятельная эндокринопатия возникает исключительно редко и может быть одной из причин гипогликемического синдрома.

Поджелудочная железа

Внутрисекреторная часть поджелудочной железы — островки Лангерханса — скопления клеток, составляющие приблизительно 1,5% объёма железы. Островки Лангерханса состоят из нескольких типов эндокринных клеток, синтезирующих и секретирующих различные гормоны (табл. 2-21).

Таблица 2-21. Гормоны островков Лангерханса

Тип клеток	Синтезируемый гормон	Действие
α-Клетки	Глюкагон	Рассматривают в качестве антагониста инсулина (вызывает повышение концентрации глюкозы в крови): стимулирует расщепление гликогена (гликогенолиз) в печени и мышцах, активирует глюконеогенез, стимулирует липолиз
β-Клетки	Инсулин	Усиливает анаболизм и угнетает катаболизм. Регулирует углеводный обмен, вызывая понижение концентрации глюкозы в крови (увеличивает транспорт глюкозы в клетки инсулинозависимых тканей — печени, скелетных мышц, жировой ткани, стимулирует синтез гликогена, подавляет глюконеогенез и гликогенолиз). Стимулирует транспорт аминокислот через мембрану клеток и синтез белков в печени и скелетных мышцах, тормозит протеолиз. Способствует синтезу триглицеридов в жировой ткани, подавляет липолиз. Стимулирует пролиферацию клеток
δ-Клетки	Соматостатин	Подавляет действие соматолиберина, секрецию гастрина, глюкагона, инсулина, ренина, секретина, желудочного сока, панкреатических ферментов и электролитов

Секреция инсулина зависит от концентрации глюкозы в крови. Секрецию стимулируют повышение концентрации ионов калия, ацетилхолина и гастрин-релизинг гормона, а подавляют — соматостатин, адреналин и норадреналин. Глюкоза ингибирует секрецию глюкагона.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

К моменту рождения относительное количество эндокринной ткани в поджелудочной железе уменьшается по сравнению с таковым у плода 7 мес почти в 2 раза. К возрасту 1,5 мес оно вновь увеличивается и достигает 6% всей массы поджелудочной железы. К концу первого года жизни масса эндокринной ткани постепенно уменьшается с 6% до 2,5–3% и сохраняется на этом уровне в течение всего периода детства.

Выброс инсулина существенно возрастает в течение первых дней жизни ребёнка, затем снижается. У новорождённых глюкоза слабо стимулирует секрецию гормона. В первые часы после рождения для детей характерен значительный подъём концентрации глюкагона, основным регулятором его выброса в перинатальном периоде является аланин. Концентрация соматостатина на протяжении всего периода детства существенно не меняется.

МЕТОДИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ

Для оценки эндокринной функции поджелудочной железы в первую очередь исследуют состояние углеводного обмена: оценивают концентрацию глюкозы и её динамику в крови при физиологической нагрузке углеводами. При отсутствии изменений проводят стандартный пероральный тест толерантности к глюкозе. Транзиторную гипергликемию выявляют по концентрации гликозилированного Hb. В моче определяют концентрацию глюкозы, кетоновых тел.

Для оценки функционального состояния β -клеток поджелудочной железы определяют концентрацию С-пептида в крови, свободного и иммунореактивного инсулина в сыворотке крови. Также исследуют кровь на наличие АТ к Аг β -клеток. Радиоиммунологическим методом определяют концентрацию в крови глюкагона, гастрина, соматостатина.

Гиперинсулинизм

Гиперинсулинизм наблюдают относительно редко. Наиболее частые причины его развития у детей — гиперплазия β -клеток поджелудочной железы, инсунома и незидиобластоз. Гиперинсулинизм наблюдают у каждого 2-го ребёнка с синдромом Бекуитта—Видеманна, а также у детей с непереносимостью лейцина. Преходящая гиперинсулинемия возникает у новорождённых, родившихся от матерей с сахарным диабетом или диабетом беременных, а также на фоне ГБН.

Гиперинсулинизм проявляется синдромом гипогликемии. У новорождённых и грудных детей клинические симптомы гипогликемии включают вялость, сонливость, гипотермию, вялое сосание, цианоз, апноэ, судороги. Важный признак стойкой или рецидивирующей гиперинсулинемии —

макросомия. У детей старшего возраста гипогликемия проявляется беспокойством, общей слабостью, головокружением, ощущением голода, дрожанием пальцев рук, холодным потом, тахикардией, болями в области сердца, расширением зрачков (из-за усиления секреции адреналина). Кроме того, в связи с углеводным голоданием головного мозга появляются сонливость, нарушение внимания, головная боль, нарушение сознания, судороги, может развиваться кома.

Сахарный диабет

Причина сахарного диабета — дефицит инсулина или резистентность клеток-мишеней к его воздействию. Сахарный диабет подразделяют на 2 основных типа. Тип I, инсулинзависимый, возникает из-за недостаточной секреции инсулина вследствие разрушения β -клеток. В большинстве случаев причиной сахарного диабета типа I является аутоиммунный процесс. Заболевание может быть индуцировано вирусными инфекциями и некоторыми токсическими веществами.

Классические клинические проявления сахарного диабета — полидипсия, полиурия, у детей раннего возраста нередко возникают энурез, полидипсия, потеря массы тела, сухость кожи и слизистых оболочек, полифагия, слабость, утомляемость, частые инфекции. У грудных детей отмечают жадность при сосании, снижение или остановку прибавки массы тела, «симптом крахмальных пелёнок», опрелости, стоматит. Основные биохимические признаки: гипергликемия, глюкозурия, кетонурия, отсутствие или низкая концентрация инсулина и С-пептида в крови.

Сахарный диабет типа II, инсулиннезависимый, связан с инсулинорезистентностью (относительным дефицитом инсулина). Заболевание редко развивается у детей (в основном в пубертатном возрасте). Моногенные формы инсулиннезависимого сахарного диабета обусловлены дефектами единичных генов, при этом обычно исходно нарушена секреция инсулина, но большинство имеет полигенную природу, при которой первичным нарушением является инсулинорезистентность. К негенетическим факторам риска развития инсулиннезависимого сахарного диабета относят ожирение, при котором возникает инсулинорезистентность, а в тяжёлых случаях и нарушение секреции инсулина, а также переедание, малоподвижный образ жизни, стресс; у детей раннего возраста — внутриутробную задержку развития, голодание.

Вторичный сахарный диабет может быть обусловлен заболеваниями поджелудочной железы (муковисцидозом, гемохроматозом, панкреатэктомией) или избытком глюкокортикоидов.

Мутации генов глюкагона и его рецепторов

Мутация гена глюкагона приводит к выраженной гипогликемии, а активирующая мутация гена его рецептора — к одной из форм инсулиннезависимого сахарного диабета.

Половые железы

К железам внутренней секреции относят эндокринные клетки мужских и женских половых желёз.

Яички

Яички (мужские половые железы) — парный железистый орган, состоящий из долек. Долька включает извитые семенные каналы, выстланные сперматогенным эпителием, содержащим гаметы с их предшественниками, и поддерживающие клетки Сертоли. Между каналами в соединительной ткани располагаются клетки Лейдига. Извитые каналы продолжаются в прямые, которые впадают в сеть яичка, а далее переходят в выносящие каналы придатка. Клетки Лейдига представляют собой типичные эндокринные клетки, синтезирующие мужские половые гормоны — андрогены (тестостерон), а также эстрогены. Тестостерон в крови связывается с транспортными белками, а в тканях яичка — со специфическим андрогенсвязывающим белком, секретируемым клетками Сертоли, благодаря чему поддерживается его высокая концентрация в сперматогенном эпителии. Кроме того, в клетках Сертоли происходит превращение тестостерона в эстрогены, происходит синтез ингибина.

Тестостерон контролирует развитие наружных половых органов, предстательной железы и семенных пузырьков; определяет оволосение по мужскому типу, расширение гортани и утолщение голосовых связок; способствует увеличению мышечной массы и эритропоэзу, вызывает изменение химического состава кожного сала, обладает анаболическим действием.

Яичники

Яичники (женские половые железы) — парный орган, расположенный в малом тазу. Эндокринную функцию половых желёз регулирует гипоталамо-гипофизарная система. Паренхима яичников состоит из коркового вещества, в котором содержатся фолликулы, находящиеся на разной стадии созревания, жёлтые и белые тела, и мозгового вещества, образованного соединительной тканью. Эндокринная функция яичников состоит в синтезе эстрогенов фолликулярными клетками и прогестерона клетками жёлтого тела. Кроме того, в клетках коры и мозгового вещества происходит синтез андрогенов.

- Эстрогены (эстрадиол, эстрон и эстриол) стимулируют пролиферацию фолликулярных клеток и экспрессию новых рецепторов к ФСГ и стероидам, предотвращают атрезию фолликула, контролируют пролиферативную фазу менструального цикла (восстановление функционального слоя эндометрия). Они необходимы для созревания женских половых органов, стимулируют развитие протоков и стромы молочных желёз, определяют распределение жира по женскому типу, вызывают закрытие эпифизов и прекращение линейного роста, участвуют в метаболизме липидов, ионов кальция и процессе свёртывания крови.

- Прогестерон синтезируют клетки жёлтого тела. Он контролирует секреторную фазу менструально-овариального цикла — подготовку эндометрия к имплантации, стимулирует развитие железистой ткани молочной железы.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

У новорождённого масса яичка составляет 0,3 г, а размеры — 10×7 мм. К году размеры яичек увеличиваются до 14×9 мм, в 2–5 лет — 16×10 мм. К 10–11 годам длина яичка увеличивается в 2–2,5 раза (до 20–25 мм), а масса — до 2 г. У взрослого человека размеры яичка составляют 30–50×20–30 мм, а масса — около 20 г. У новорождённого семенные канальцы и канальцы сети не имеют просвета, который появляется к периоду полового созревания.

Половое развитие мальчиков делят на 3 периода: допубертатный (от 2 до 6–7 лет) — период гормонального покоя, препубертатный (от 6 до 10–11 лет), характеризующийся усилением синтеза андрогенов надпочечниками и формированием морфологических структур яичка, и пубертатный (с 11–12 лет), когда под влиянием тестостерона формируются вторичные половые признаки. Вначале появляются пигментация и множественные мелкие складки на мошонке, яички увеличиваются и опускаются на её дно, начинается рост полового члена, происходит оволосение лобка, появляются волосы в подмышечных областях, над верхней губой, на щеках, подбородке. Увеличивается гортань, происходит мутация голоса, изменяются размеры предстательной железы, постепенно усиливаются процессы сперматогенеза.

У новорождённой девочки длина яичников составляет 0,5–3 см, они имеют цилиндрическую форму, гладкую поверхность и расположены высоко над входом в малый таз. К 5–7 годам яичники занимают обычное положение, приобретают яйцевидную форму. К 16 годам яичники значительно утолщаются, а длина увеличивается в среднем на 0,6 см.

В половом развитии девочек выделяют 3 периода: нейтральный (первые 5–6 лет), препубертатный (с 6 до 9–10 лет) и пубертатный (до наступления половой зрелости). В нейтральном периоде половые гормоны оказывают на рост и развитие ребёнка минимальное влияние. В пубертатном периоде под влиянием гонадотропных гормонов усиливается рост фолликулов, увеличивается синтез эстрогенов. В этом периоде меняется архитектура тела, развиваются молочные железы, увеличиваются наружные и внутренние половые органы, изменяется структура эндометрия. При увеличенной концентрации эстрогенов наступает первая менструация (менархе), средние сроки появления которой составляют 12,5–13 лет.

МЕТОДИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ

При осмотре ребёнка обращают внимание на рост, характер распределения жировой клетчатки, пропорции тела, развитие мышц, оволосение. Оценивают выраженность вторичных половых признаков: у девочек — развитие

молочных желёз, оволосение лобка и развитие волос в подмышечных впадинах, становление менструальной функции, а у мальчиков — оволосение лобка, подмышечных впадин и лица, рост щитовидного хряща, изменение тембра голоса. Стадии полового созревания определяют по Таннеру.

• Стадии полового созревания у мальчиков.

I стадия. Половой член, яички и мошонка детские. Половое оволосение отсутствует.

II стадия. Увеличение яичек и мошонки, половой член обычно не увеличивается. Кожа мошонки провисает, приобретает красноватый цвет. Рост редких, длинных, слабопигментированных волос; волосы прямые, изредка выются, в основном у основания полового члена.

III стадия. Дальнейшее увеличение яичек и мошонки и увеличение полового члена, в основном в длину. Волосы становятся темнее, грубее, больше выются, немного распространяются на лобок.

IV стадия. Продолжается увеличение яичек и мошонки; половой член увеличивается, в основном в диаметре. Кожа мошонки темнеет. Половое оволосение по мужскому типу, но не распространяется на внутреннюю поверхность бёдер.

V стадия. Наружные половые органы по форме и размерам соответствуют органам взрослого мужчины. Половое оволосение распространяется на внутреннюю поверхность бёдер.

• Стадии полового созревания у девочек.

I стадия. Молочные железы не развиты, сосок приподнят. Лобковое оволосение отсутствует.

II стадия. Развитие молочной железы до стадии «бутона», начало оволосения (рост редких, длинных, слабопигментированных волос; волосы прямые, изредка выются, располагаются вдоль половых губ).

III стадия. Дальнейшее увеличение молочной железы и ареолы без разделения их контуров. Волосы темнеют, становятся более грубыми, выющимися, распространяются на лобок, появляется подмышечное оволосение.

IV стадия. Выступление ареолы и соска с образованием вторичного бугорка над контуром железы. Лобковое оволосение по женскому типу, но не распространяется на промежность и внутреннюю поверхность бёдер. Появление угрей. Менархе.

V стадия. Молочные железы соответствуют таковым взрослой женщины, ареола вписывается в общий контур молочной железы. Оволосение распространяется на внутреннюю поверхность бёдер. Регулярные менструации.

При осмотре половых органов обращают внимание на полноценность их строения. У мальчиков можно выявить такие аномалии, как гипоспадия (расщелина нижней стенки мочеиспускательного канала), эписпадия (расщелина верхней стенки мочеиспускательного канала), гипоплазия полового члена (микропенис). При пальпации у мальчиков определяют наличие яичек в мошонке, оценивают их размеры и консистенцию. У девочек наблюдают такие аномалии, как гипертрофия клитора, сращения (синехии) малых или больших половых губ, неперфорированность девственной плевы, аплазию половых губ и девственной плевы.

При необходимости проводят УЗИ органов малого таза у девочек, яичек у мальчиков. Для оценки функции половых желёз определяют концентрацию гонадотропинов, половых гормонов в крови.

Аномалии развития внутренних половых органов

Моноорхизм — отсутствие одного яичка. Крипторхизм — состояние, при котором одно или оба яичка не опустились в мошонку, при этом в неправильно расположенных яичках происходят дегенеративные изменения зародышевого эпителия и уменьшение количества сперматогониев. В результате расстройства сперматогенеза больные с двусторонним крипторхизмом нередко бывают бесплодны. При паховом крипторхизме яички располагаются в паховом канале, при брюшном — в брюшной полости.

Аномалии развития яичников включают врождённое недоразвитие одного или обоих яичников.

Аномалии половых хромосом

Аномалии половых хромосом клинически обычно проявляются задержкой полового развития, нарушением формирования вторичных половых признаков, бесплодием, самопроизвольными абортами.

- Синдром Шерешевского—Тёрнера (кариотип 45,X) характеризуется низкорослостью, дисгенезией гонад. Характерны короткая шея с крыловидными кожными складками, низкая линия роста волос на затылке, бочкообразная грудная клетка, X-образное искривление рук, X-образное искривление ног и др.
- Трисомия по хромосоме X (кариотип 47,XXX) характеризуется высокорослостью, умственной отсталостью, эпилепсией, аменореей, бесплодием.
- Синдром Кляйнфельтера (кариотип 47,XXY) характеризуется высокорослостью, евнухоидным телосложением, малым размером яичек, нарушением формирования вторичных половых признаков, бесплодием.
- Кариотип 47,XYY характеризуется высоким ростом, задержкой речевого развития, агрессивностью, нарушением адаптации.
- Синдром ломкой X-хромосомы у мужчин характеризуется высоким ростом, умственной отсталостью, макроорхизмом.

Нарушения половой дифференцировки

Нарушения половой дифференцировки — наличие у новорождённого промежуточного между мужским и женским типа наружных половых органов.

- При истинном гермафродитизме с обеих сторон имеется овотестис (яичко и яичник в виде единого образования), либо на одной стороне яичко, а на другой — яичник.
- Ложный женский гермафродитизм (вирилизация при женском кариотипе) возникает при врождённой дисфункции коры надпочечников, избытке андрогенов у беременной, в результате ятрогенных влияний.
- Ложный мужской гермафродитизм (неполная маскулинизация при мужском кариотипе) развивается при дисгенезии тестикул, нарушении синтеза

и метаболизма тестостерона, нечувствительности к тестостерону (синдроме тестикулярной феминизации) и пр.

Гипофункция половых желёз

Гипофункцию половых желёз у мальчика диагностируют в том случае, если в возрасте старше 14 лет отсутствуют какие-либо пубертатные изменения, а у девочки — если в возрасте старше 14 лет отсутствуют все вторичные половые признаки или в 15,5 лет не было менструаций. Выделяют функциональные (задержка полового развития) и органические (гипогонадизм) варианты. Задержка полового развития может быть конституциональной, а также развиваться при хронических соматических заболеваниях, недостаточности питания, выраженном дефиците массы тела, физических и психических перегрузках и т.д.

Гипогонадизм

Гипогонадизм разделяют на первичный (гипергонадотропный), обусловленный непосредственным повреждением половых желёз, и вторичный (гипогонадотропный), вызванный ослаблением гонадотропной функции гипофиза или гипоталамуса. Гипогонадизм может быть врождённым и приобретённым.

- Причинами первичного гипогонадизма могут быть врождённые аномалии половых желёз, инфекции, аутоиммунное заболевание, травмы, хирургическое повреждение, лучевая терапия, сосудистые окклюзии и др.
- Вторичный гипогонадизм развивается в результате антенатальной или постнатальной патологии ЦНС, нейроинфекции, травм головного мозга, опухолей, хирургической деструкции гипофиза и др.

Гинекомастия

Гинекомастия (увеличение грудных желёз у мальчиков) может возникнуть при различных заболеваниях. Наиболее часто наблюдают юношескую (физиологическую) гинекомастию у здоровых мальчиков в периоде полового созревания, которая самостоятельно проходит через 1–2 года. Патологическая гинекомастия может быть обусловлена нарушениями синтеза, секреции или действия андрогенов, избытком синтеза эстрогенов эстрогенпродуцирующей опухолью яичка или надпочечников, гиперпролактинемией, приёмом лекарственных препаратов, в частности гонадотропинов, антиандрогенов, эстрогенов, метилдопы, резерпина, спиронолактона, производных фенотиазина и др.

Преждевременное половое развитие

Преждевременное половое развитие — наступление полового созревания у девочек до 8 лет, у мальчиков до 9 лет. Истинная форма преждевременного полового созревания связана с патологически ранней активацией гипоталамуса или гипофиза, что приводит к избыточной секреции гонадотропинов, стимулирующей деятельность гонад. Подобное состояние может развиваться при органической церебральной патологии, обусловленной антенатальным

и интранатальным поражением ЦНС, повышении внутричерепного давления, опухолях ЦНС. Ложное преждевременное половое развитие обусловлено повышенной секрецией половых гормонов, не зависящей от гонадотропной стимуляции. Возникает при гормонпродуцирующих опухолях яичка у мальчиков или яичников у девочек, при гормонпродуцирующих опухолях надпочечников, а также может быть обусловлено ятрогенными причинами и др.

Рациональное питание детей — важное условие, обеспечивающее правильное физическое и психическое развитие, адекватную иммунологическую реактивность. Ребёнок первого года жизни испытывает особую потребность в полноценном пищевом рационе в связи с интенсивным ростом, бурным психомоторным развитием и формированием всех органов и систем.

Вскармливание ребёнка первого года жизни

В зависимости от того, получает ли ребёнок материнское молоко и в каком количестве, выделяют три вида вскармливания: естественное, искусственное и смешанное.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

Естественное вскармливание — питание детей грудного возраста грудным молоком матери с последующим введением прикорма с 4,5—5 мес. Содержание грудного молока в суточном рационе ребёнка составляет не менее 4/5.

Этот вид вскармливания наиболее физиологичен, так как по количественному и качественному составу грудное молоко оптимально покрывает все потребности ребёнка в белках, жирах, углеводах, витаминах, минеральных солях и т.д. В первые 5 дней после родов из молочной железы родильницы выделяется молозиво, имеющее более высокую энергетическую ценность, чем грудное молоко, секретируемое в последующем. В молозиве больше белков, фосфора, кальция, витаминов А и Е, меньше жиров.

Наиболее важные преимущества грудного молока

- В грудном молоке преобладают мелкодисперсные белки (альбумины), размеры частиц казеина в несколько раз меньше, чем в коровьем, благодаря чему

при створаживании в желудке образуются более нежные, легко перевариваемые хлопья. Состав грудного молока наиболее оптимально соответствует потребностям ребёнка. Общее количество белка в грудном молоке меньше, чем в коровьем. Поэтому при искусственном вскармливании возникает белковая перегрузка.

- Грудное молоко (особенно молозиво) богато Ig. IgA играют важную роль в местном иммунитете ЖКТ новорождённых. IgG, попавшие в организм ребёнка, обеспечивают пассивный иммунитет от многих инфекционных заболеваний. Кроме того, грудное молоко содержит факторы специфической и неспецифической резистентности.
- По антигенным свойствам грудное молоко (в отличие от коровьего) менее чужеродно для ребёнка.
- Грудное молоко содержит оптимальный набор ферментов, витаминов и других необходимых ребёнку компонентов.
- Концентрация жиров в грудном и коровьем молоке практически одинакова, но качественный состав различен: грудное молоко содержит в несколько раз больше полиненасыщенных жирных кислот, служащих необходимыми компонентами фосфолипидов и входящих в состав клеточных мембран. Расщепление жира в желудке у грудных детей начинается под влиянием липазы грудного молока.
- Грудное молоко содержит большое количество углеводов (β -лактозы); в состав коровьего входит α -лактоза. β -Лактоза медленнее всасывается в кишечнике ребёнка, поэтому достигает толстой кишки, где вместе с олигоаминасахаридами стимулирует рост нормальной флоры (преимущественно бифидобактерий), подавляющей размножение патогенных микроорганизмов и кишечной палочки.
- Грудное молоко богато различными ферментами: амилазой, трипсином, липазой (липазы в грудном молоке больше, чем в коровьем почти в 15 раз, а амилазы — в 100 раз). Это компенсирует временную низкую активность ферментов у ребёнка и обеспечивает усвоение довольно большого объёма пищи.
- Концентрация кальция и фосфора в грудном молоке ниже, чем в коровьем, но их соотношение наиболее физиологично для грудного ребёнка, усваиваются они намного лучше. Поэтому у детей, находящихся на естественном вскармливании, рахит развивается реже. Содержание таких элементов, как натрий, магний, хлор, железо, медь, цинк, кобальт, сера и селен, в грудном молоке оптимально и соответствует потребностям ребёнка. Например, грудное молоко содержит 0,5 мг/л железа, а молочные смеси — 1,5 мг/л, однако степень его биологической доступности составляет 50% и 5% соответственно. Именно поэтому дети, находящиеся на естественном вскармливании, значительно реже страдают анемией, и вплоть до 6-месячного возраста нет необходимости в добавлении в их пищевой рацион железа. При искусственном вскармливании железо назначают дополнительно с 4 мес в виде обогащённых им пищевых продуктов.
- При естественном вскармливании формируется психологическая связь между матерью и ребёнком, развиваются родительские чувства.

Таким образом, отказ от естественного вскармливания — грубое нарушение сложившейся в эволюции биологической цепи «беременность—роды—лактация». Грудное молоко — «золотой стандарт» питания младенца.

Гипогалактия

Основная причина отказа от естественного вскармливания — гипогалактия, т.е. секреторная недостаточность молочных желёз. Выделяют первичную и вторичную гипогалактию.

- Первичная гипогалактия развивается вследствие нейроэндокринных нарушений в организме женщины.
- В подавляющем большинстве случаев гипогалактия бывает вторичной, развившейся из-за отрицательного воздействия на организм матери комплекса биологических, медицинских, социальных, психологических и экономических факторов. Ведущая роль принадлежит социальным факторам и причинам ятрогенного характера.

По данным ВОЗ, только 1% женщин не способны кормить детей грудью. В нашей стране более 10% матерей не кормят ребёнка грудью с рождения. К 6 мес на естественном вскармливании остаются менее трети детей, причём около 66% матерей начинают самостоятельно вводить докорм с 2 нед жизни ребёнка. Основные причины гипогалактии следующие.

- Недостаточная мотивация кормления грудью у женщины.
 - Для активной пропаганды естественного вскармливания необходимо тесное сотрудничество акушерской и педиатрической служб. Следует воспитывать положительную мотивацию грудного вскармливания среди беременных. Родителям необходимо знать о преимуществах естественного вскармливания для ребёнка и благоприятном влиянии его на здоровье женщины. Не следует забывать и о контрацептивном эффекте грудного вскармливания, что связано с ингибирующим действием пролактина на овуляцию. При лактационной аменорее и исключительно грудном вскармливании риск забеременеть в первые 6 мес после родов составляет 2–5%. Контрацептивное действие грудного вскармливания уменьшается при более редком прикладывании ребёнка к груди.
 - В 60–70-е гг. XX века в некоторых странах были организованы группы «За расширение практики грудного вскармливания», где консультантами были матери, вскормившие хотя бы одного ребёнка грудью. Организация таких групп через несколько лет привела к росту распространённости естественного вскармливания.
- Позднее первое прикладывание к груди. Противопоказаний к раннему (сразу после рождения) прикладыванию к груди очень мало. В зарубежных странах подавляющее большинство новорождённых прикладывают к груди сразу после родов. В России это происходит лишь в 20% случаев, а в 40% здорового ребёнка прикладывают к груди через сутки после родов.
 - В некоторых странах женщинам запрещено давать информацию об искусственном вскармливании в течение первых 3 мес после родов; также запрещена реклама молочных смесей в родильных домах и больницах.

- Редкое прикладывание ребёнка к груди, регламентация грудного вскармливания, технический подход к контролю за процессом лактации.
- Недостаточную лактацию не рассматривают как противопоказание к частому прикладыванию к груди. Наоборот, рекомендуют более частое кормление (через 2–2,5 ч, без ночного интервала). Частое и неограниченное кормление грудью в первые 2 нед жизни (9–10 раз в сутки и более) значительно усиливает лактацию. Нередко к 2-месячному возрасту ребёнок сам устанавливает режим — 7 раз в сутки, т.е. каждые 3 ч с 6-часовым ночным перерывом. Не следует придавать слишком большого значения количеству высасываемого молока, тем более при однократном контрольном кормлении, так как дети в течение дня могут высасывать разный объём молока в разные часы. Кроме того, состав грудного молока отличается чрезвычайной вариабельностью (например, содержание белка в молоке разных женщин колеблется от 0,9 до 2,0 г в 100 мл).
- Как правило, у матери образуется столько молока, сколько необходимо ребёнку. До 1–2 мес жизни в течение одного кормления лучше давать ребёнку обе молочные железы, так как это стимулирует лактацию и уменьшает риск галактостаза. Если после кормления в молочных железах остаётся молоко, его необходимо сцеживать до тех пор, пока оно не начнёт выделяться по каплям (а не струйками). Если у матери много молока, лучше в течение одного кормления давать одну грудь, а в следующее кормление — другую, чтобы ребёнок получал достаточное количество жиров (в последних порциях грудного молока количество жира в 1,5–5 раз больше, чем в молоке, выделяемом в начале кормления).
- Нередко у женщин возникают «лактационные кризы», обычная их периодичность — около 1,5 мес, длительность — 3–4 дня (реже 6–8 дней). В это время необходимо увеличить число кормлений. Недопустимо сразу же докармливать смесями.
- Иногда даже при достаточном наполнении молочных желёз может возникнуть «голодное» беспокойство ребёнка из-за ступенчатого увеличения его энергетической потребности в силу роста двигательной активности. Это наиболее типично в 3, 6 нед, 3, 7, 11 и 12 мес. Как правило, в большинстве случаев повышенная сосательная активность ребёнка приводит к увеличению объёма лактации.
- Нарушение режима дня кормящей женщины (чрезмерная физическая и психическая нагрузка, недостаточный сон) снижает лактацию.
- Прочие причины (нарушение режима питания, различные заболевания, возраст кормящей женщины) играют незначительную роль в развитии гипогалактии.
 - Питание кормящей матери больше влияет на качественный состав молока, чем на его количество.
 - Заболевания матери угнетают лактацию. Однако, если женщина ещё во время беременности была настроена на кормление грудью, лактация у неё нередко сохраняется на удовлетворительном уровне.
 - Во всех странах реже всего кормят грудью слишком молодые и пожилые матери. У пожилых это объясняют биологическими причинами, у молодых — социальными и психологическими (отсутствие планирования семьи, часто случайное зачатие, отсутствие настроя на кормление грудью во время беременности и т.д.).

Коррекция гипогалактии. Необходимо перевести ребёнка на более частое кормление. Важное значение имеют режим и питание кормящей женщины. Для усиления лактации применяют никотиновую кислоту, витамин Е, назначают фитотерапию [отвар листьев крапивы, экстракт боярышника, свежую зелень петрушки, настой грецких орехов в молоке, лактовит (сбор трав) и др.]. Хороший эффект регистрируют после УФО, ультразвуковой терапии, массажа, акупунктуры, компрессов на молочные железы. Следует учитывать, что лекарственные препараты оказывают меньший эффект, чем методы физиологической стимуляции лактации.

Расчёт необходимого объёма пищи

Наиболее простой способ подсчёта суточного количества молока, необходимого новорождённому в первые 9 дней жизни, следующий: его возраст (в днях) умножают на 70 (при массе тела менее 3200 г) или на 80 (при массе тела более 3200 г). С 10-го по 14-й день необходимый суточный объём молока остаётся неизменным (как для 9-дневного ребёнка).

С 2-недельного возраста необходимое количество молока вычисляют с учётом суточной потребности в энергии (в калориях или Джоулях) на килограмм массы тела или объёмным методом, когда необходимый объём пищи составляет определённую долю массы тела ребёнка.

- Калорийный (энергетический) способ расчёта: в 1-ю четверть первого года жизни ребёнку необходимо 115–120 ккал/кг/сут (502 кДж/кг/сут), во 2-ю — 115 ккал/кг/сут (480 кДж/кг/сут), в 3-ю — 110 ккал/кг/сут (460 кДж/кг/сут), в 4-ю — 100 ккал/кг/сут (440 кДж/кг/сут). Зная возраст и массу тела ребёнка, рассчитывают количество молока, необходимого ребёнку в сутки (X). Например, ребёнок в возрасте 1 мес имеет массу тела 4 кг и, следовательно, нуждается в 500 ккал/сут. 1 л грудного молока содержит около 700 ккал, следовательно:

$$X = (500 \times 1000) \div 700 = 710 \text{ мл}$$

- Эксперты ВОЗ считают, что в современных рекомендациях энергетическая потребность грудного ребёнка в энергии, возможно, завышена на 15–30%, особенно после 3 мес жизни. По их данным, в возрасте 4–10 мес потребление энергии на 1 кг массы тела должно составлять 95–100 ккал.
- Объёмный способ расчёта (табл. 3-1) более прост, но менее точен. Например, ребёнку в возрасте 1 мес с массой тела 4 кг необходимо 600 мл грудного молока в сутки (1/5 от 4 кг), т.е. нет полного совпадения с расчётом по калорийности. Все варианты расчёта позволяют лишь приблизительно определить необходимый объём пищи. Суточный объём пищи детей первого года жизни не должен превышать 1000–1100 мл (не

Таблица 3-1. Суточный объём пищи, необходимый грудному ребёнку

Возраст	Объём пищи
2–6 нед	1/5 массы тела
6 нед–4 мес	1/6 массы тела
4–6 мес	1/7 массы тела
6–9 мес	1/8 массы тела
9–12 мес	1/9 массы тела

учитывают соки и фруктовое пюре). Следует иметь в виду, что потребность ребёнка в объёме молока индивидуальна.

Качественный состав пищи

Соотношение между основными пищевыми компонентами (белками, жирами, углеводами) до введения прикорма должно составлять 1:3:6, после введения прикорма — 1:2:4. До 4–6 мес потребность в белках составляет 2–2,5 г/кг, жирах — 6,5 г/кг, углеводах — 13 г/кг, а после введения прикорма — соответственно 3–3,5, 6–6,5 и 13 г/кг.

Режим питания

Режим питания устанавливают в зависимости от возраста ребёнка, его индивидуальных особенностей и количества молока у матери. В первые 3–4 мес жизни здоровых доношенных детей кормят 7 раз в сутки, т.е. каждые 3 ч с 6-часовым ночным перерывом. Если ребёнок выдерживает более длительные перерывы между кормлениями, его переводят на 6-разовое и 5-разовое кормление. С 4,5–5 мес большинство детей кормят 5 раз в сутки, после 9 мес — 4 раза в сутки. При беспокойстве в промежутках между кормлениями ребёнку дают воду без сахара или слегка подслащённую, можно с несколькими каплями лимонного сока. Некоторые дети отказываются от воды, так как их потребность в жидкости бывает полностью удовлетворена полученным молоком.

Прикорм и качественная коррекция питания

К 4–6 мес жизни кормление только грудным молоком уже не может удовлетворить потребности организма ребёнка в питательных веществах, поэтому с этого возраста начинают вводить прикормы (табл. 3-2).

Таблица 3-2. Сроки введения и виды прикорма

Возраст	Вид прикорма
4,5–5 мес	Овощное пюре: сначала моноовощное (кабачок, тыква, капуста), затем возможно сочетание овощей
5,5–6 мес	Каши: сначала рисовая, гречневая, кукурузная, позже — овсяная, манная
7,5–8 мес	Кефир, детский йогурт

Прикорм — введение новой пищи, постепенно и последовательно заменяющей одно грудное кормление. В настоящее время до 4 мес (в некоторых странах до 6 мес) не рекомендуют давать ребёнку что-либо в дополнение к грудному молоку. Если у ребёнка первых месяцев жизни выявлен какой-нибудь дефицит, лучше восполнить его не ранним назначением соков и пюре, а витаминами и другими препаратами, специально разработанными для детей грудного возраста.

- Первый прикорм назначают в 4,5–5 мес в виде овощного пюре, при этом лучше начинать с моноовощного пюре. Через 1–2 нед для приготовления пюре можно использовать разнообразные овощи (морковь, свёклу, репу,

зелёный горошек, капусту; позднее, с 6 мес, — картофель). Только при большом разнообразии овощей ребёнок получает необходимый для растущего организма набор микроэлементов и витаминов. Овощи варят, затем протирают через сито. Полученную массу разводят до консистенции густой сметаны овощным отваром или молочной смесью и дают ребёнку с чайной ложки. В настоящее время широко применяют овощные пюре, приготовленные промышленным способом специально для детей грудного возраста. К их достоинствам относят однородность пюре, большее их разнообразие, длительный срок хранения, обеспечение потребности детей в широком ассортименте различных продуктов в течение всего года независимо от сезона, быстроту приготовления.

- С 5–6 мес вводят второй прикорм — кашу. Таким образом, к 7 мес два грудных кормления заменяют двумя прикормами. Учитывая, что ребёнок успел привыкнуть к густой пище, получая овощное пюре, можно начинать сразу с 10% каши. Сначала рекомендуют гречневую, рисовую, кукурузную каши, позже — овсяную, манную. Лучше использовать готовые каши промышленного производства, так как в их состав входит не цельное коровье молоко, а адаптированные, т.е. максимально приближенные по составу к грудному молоку, молочные смеси. В пищу грудного ребёнка дополнительно не следует добавлять соль.
- В 8 мес ребёнку заменяют ещё одно кормление прикормом (кефиром, детским йогуртом).

Прикорм всегда дают до прикладывания ребёнка к груди. Порция овощного пюре обычно составляет 100–150 г, каши, кефира — около 200 г.

Помимо прикорма в рацион ребёнка вводят и другие продукты, необходимые для качественной коррекции его питания (табл. 3-3).

Таблица 3-3. Сроки введения продуктов, необходимых для качественной коррекции питания ребёнка

Возраст, мес	Продукты
4–6	Соки (яблочный, затем сливовый, вишнёвый, лимонный); фруктовое пюре из яблок, бананов, груш и др.
4–6	Масло растительное, сливочное, топлёное (3–5 г в день)
6–7	Яичный желток
7,5–8	Творог (20–40 г в день)
7,5–8	Мясо (готовое пюре из свинины, индейки, кролика, конины, говядины, телятины)
8–9	Рыба (обычно готовое пюре с овощами), дают 1–2 раза в неделю вместо мяса

- Обычно в возрасте 4 мес ребёнку дают осветлённый яблочный сок, начиная с 1/2 чайной ложки и постепенно доводя объём сока до возрастной нормы (чтобы рассчитать необходимый объём сока в мл, возраст ребёнка в месяцах умножают на 10). Позже вводят другие соки. Соки и фруктовое

пюре дают непосредственно до или после кормления, иногда в промежутке между ними. Рекомендации по назначению соков и фруктовых пюре не должны быть излишне категоричными. Вполне допустимо их введение на 2–3 нед позже или раньше.

- В 4–6 мес вводят, чередуя, сливочное и растительное масла. Растительное масло необходимо как источник полиненасыщенных жирных кислот. Обычно масло добавляют в овощное пюре.
- С 6–7 мес дают сваренный вкрутую яичный желток: сначала по 1/2 желтка 2 раза в неделю, затем по 1/2 через день, к 1 году — по 1 желтку через день.
- Творог рекомендуют назначать с 7–7,5 мес, не более 20–30 г в день.
- С 7,5–8 мес ребёнок получает мясной фарш (сначала 20–30 г в день, позже — 50–60 г). Его добавляют в овощное пюре. Даже в нежирной говядине много насыщенных жирных кислот. В настоящее время многие диетологи рекомендуют воздерживаться от назначения мясного бульона на первом году жизни и готовить суп на овощном отваре. По показаниям (при употреблении безлактозных смесей, например соевых или приготовленных на основе гидролизата белка) назначают специально приготовленное в промышленных условиях мясное пюре с 5–6 мес.
- С 8–9 мес ребёнку можно давать вместо мяса рыбу 1–2 раза в неделю.

Мясной фарш с 10 мес дают в виде фрикаделек, с 12 мес — в виде паровых котлет. В это же время вводят хлеб и яблоки кусочками. В 12–16 мес утреннее кормление грудью заменяют адаптированной молочной смесью с бифидобактериями или кефиром с печеньем и сухарями, цельным коровьим молоком. Затем так же поступают с вечерним кормлением. Чая и кофе следует избегать, особенно до 2 лет. К концу первого года жизни ребёнка переводят на питание с общего стола, но механически и химически щадящее. Питание должно быть сбалансированным по основным ингредиентам и обеспечивать интенсивный обмен веществ ребёнка.

Планомерное отлучение от груди постепенно приводит к угасанию лактации. Во избежание расстройств пищеварения нецелесообразно прекращать кормление грудью в жаркое время года, при остром заболевании ребёнка, во время проведения профилактических прививок.

В заключение рассмотрим примерные меню детей различного возраста.

- В возрасте 6,5 мес:
 - 6 ч — грудное молоко;
 - 10 ч — 10% каша (150–180 мл), 1/2 желтка, фруктовый сок (50 мл);
 - 14 ч — грудное молоко;
 - 18 ч — овощное пюре (150 мл), тёртое яблоко (30 г);
 - 22 ч — грудное молоко.
- В возрасте 8,5 мес:
 - 6 ч — грудное молоко;
 - 10 ч — каша (150 мл), 1/2 желтка, фруктовое пюре (50 г) или фруктовый сок (50 мл);
 - 14 ч — мясной фарш (20 г), овощное пюре (150 г), фруктовый сок (30 мл);
 - 18 ч — кефир (160 мл), творог (20 г);
 - 22 ч — грудное молоко.

Ошибки при естественном вскармливании

При естественном вскармливании наиболее распространены следующие ошибки.

1. Позднее первое прикладывание к груди.
2. Излишняя регламентация грудного вскармливания.
3. Излишне категоричные рекомендации по назначению соков, фруктового пюре, овощей, каш, творога, мяса.
4. Прекращение грудного вскармливания из-за приёма матерью лекарственных средств.
5. При появлении неустойчивого стула, вызванного относительным дефицитом лактазы или транзиторной лактазной недостаточностью, такой стул ошибочно расценивают как проявление стафилококкового энтероколита.
6. При мастите отказываются от кормления даже молоком из здоровой груди.

О первых четырёх ошибках упоминалось выше. Остановимся более подробно на последних двух.

- Нередко мать жалуется, что у ребёнка первых 2 мес жизни возникают неустойчивый, иногда учащённый стул, периодически с примесью зелени, слизи, почти постоянный метеоризм, кишечные колики, хотя ребёнок остаётся спокойным, сосёт хорошо, масса тела увеличивается. Нередко в такой ситуации после предварительного посева кала ребёнка и грудного молока матери ставят диагноз стафилококкового энтероколита, хотя не исключено попадание стафилококка в молоко при сцеживании, а обнаружение его в кале может быть признаком транзиторного дисбактериоза. Неустойчивый стул у детей первых 2 мес жизни, как правило, связан с лактазной недостаточностью. Она может быть первичной (наследственной), но в подавляющем большинстве случаев бывает транзиторной и развивается у недоношенных, детей с внутриутробной гипотрофией, при различных воспалительных заболеваниях, антибактериальной терапии, дисбактериозах. Возможен и относительный лактазный дефицит, связанный с высокой концентрацией лактозы в грудном молоке или незрелостью ЖКТ (даже у здоровых детей). В таких случаях помогает перевод матери на 3–4 нед на безмолочное питание, что нередко даже улучшает лактацию. Хороший эффект оказывает назначение пробиотиков (бифидум-бактерина, линекса, примадофилуса и др.) коротким курсом.
- Вопрос о возможности кормления грудью при мастите остаётся спорным. В 60–70-е гг. XX века существовал строгий запрет на кормление даже здоровой грудью при заболевании другой, но в последние годы некоторые педиатры допускают возможность кормления в начальной стадии мастита не только здоровой, но и больной грудью. Однако при появлении гноя в молоке кормление грудью однозначно запрещают.

ИСКУССТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

Искусственным называют вскармливание детей грудного возраста заменителями грудного молока — специальными смесями, приготовленными чаще всего из коровьего молока.

Смеси разделяют на простые и адаптированные, т.е. максимально приближённые по составу к грудному молоку. Кроме того, смеси делят на кислые и пресные, нативные и сухие. В настоящее время кислые смеси рассматривают как вариант лечебных.

Простые (неадаптированные) смеси

К простым (неадаптированным) сладким нативным смесям относят В-рис, В-гречу, В-овёс, содержащие 2/3 молока и 1/3 крупяного отвара с добавлением сахара. В-кефир (2/3 кефира и 1/3 рисового отвара) — кислая простая смесь. В-смеси назначают с 3 нед до 3 мес жизни. Затем их заменяют на цельный кефир с добавлением 5% сахара. Аналогичный состав и пищевую ценность имеют сухие смеси типа «Крепыш», «Здоровье» с крупяными отварами или мукой.

Адаптированные смеси

Для искусственного вскармливания грудных детей в настоящее время используют только адаптированные молочные смеси. Они практически полностью вытеснили простые смеси, так как повышенное содержание белка и минеральных веществ в рационе при кормлении неадаптированными смесями неблагоприятно сказывается на здоровье ребёнка. Предварительная обработка коровьего молока направлена на снижение в нём содержания белка, солей кальция, натрия, обогащение витаминами, микроэлементами, лизоцимом и т.д. Пищевая ценность адаптированных смесей приближается к грудному молоку, поэтому правила вскармливания ими близки к тем, которые соблюдают при кормлении грудью (тот же расчёт по энергетической ценности, то же количество кормлений в сутки, те же сроки введения прикорма). Выделяют сухие пресные и нативные пресные заменители грудного молока. Способ приготовления, срок хранения смеси и возраст ребёнка, для которого предназначена смесь, указываются на упаковке.

Цельное молоко

В настоящее время настоятельно не рекомендуют использовать цельное коровье молоко для питания детей до года, так как это приводит к развитию дефицита различных микроэлементов, например цинка, меди и железа. Нередко у родителей возникает вопрос о возможности назначения козьего молока. Козье молоко в значительной степени сходно с коровьим, но в нём ещё меньше фолиевой кислоты и витамина В₁₂. Жир козьего молока усваивается лучше, чем коровьего. Белки того и другого молока иммунологически различны, поэтому дети при непереносимости коровьего молока могут усваивать козье. Кроме того, белки козьего молока легче перевариваются и усваиваются. И то, и другое молоко можно использовать для приготовления адаптированных молочных смесей. В настоящее время существует адаптированная смесь из козьего молока «NANNY». Проведённые исследования указывают на перспективность применения этой смеси в диетотерапии пищевой аллергии у детей грудного возраста.

Лечебные смеси

В последние годы появились смеси для лечебного питания. Основа их может быть разной — молоко, соя, гидролизаты белка.

I. Смеси на основе молока.

- Смеси, применяемые при недоношенности или малой массе тела ребёнка для лечения гипотрофии I и II степеней (например, «Алпрем», «Пре-Нутрилон» и пр.).
- Без- и низколактозные (например, «Нутрилон», «Хумана» и пр.).
- «Лактофидус» — сухая кисломолочная смесь, обладающая лактазной активностью (содержание лактозы не снижено).
- Кисломолочные, полностью или частично адаптированные (содержащие пре- и пробиотики) смеси (например, «НАН-кисломолочный», ацидофильная «Малютка»; неадаптированные — разные виды кефира).
- Адаптированная смесь на основе козьего молока («NANNY»).

II. Смеси на основе соевого белка (например, «Алсой», «Нутрилон-соя» и пр.).

III. Смеси на основе гидролизатов белка.

- С низкой степенью гидролиза белка; применяют при среднетяжёлых формах нарушения пищеварения, гипотрофии II степени (например, «Хипп-ГА-1», «Фризопеп-1» и пр.).
- С высокой степенью гидролиза белка; применяют при тяжёлых формах нарушения пищеварения, гипотрофии III степени (например, «Алфаре», «Нутрилон-пепти» и пр.).

IV. Лечебные смеси, назначаемые при срыгиваниях, рвоте, коликах, запоре; антирефлюксные смеси (например, «Нутрилон», «Энфамил» и пр.).

Лечебные смеси широко применяют для профилактики и лечения кишечных расстройств, дисбактериоза, аллергических реакций. Следует, однако, помнить, что эти смеси назначают с лечебной целью. У каждой из этих смесей есть свои недостатки.

- Кисломолочными смесями рекомендуют заменять не более 50% суточного объёма питания. Физиологический эффект этих смесей высок: они нормализуют моторику кишечника, повышают усвоение белков, легче переносятся при латентной лактазной недостаточности. Однако кисломолочные продукты раздражают слизистую оболочку ЖКТ. В адаптированных кисломолочных смесях кислотность в 2 раза меньше, чем в неадаптированных, поэтому последние (кефир, йогурты) вводят не ранее 8 мес жизни.
- Детям с непереносимостью белка коровьего молока иногда назначают соевые смеси, где животный белок заменён растительным. Однако в рационе грудного ребёнка доля белков животного происхождения должна составлять не менее 90%, что необходимо для его бурно развивающегося организма. В соевых смесях также отсутствует лактоза.
- В более тяжёлых случаях для лечения детей с непереносимостью цельного молока применяют смеси, приготовленные на основе гидролизированных белков, содержащих свободные аминокислоты и олигопептиды. Но нужно помнить, что их назначают только по показаниям, при отсутствии эффекта от других, например кисломолочных, смесей, на ограниченный промежуток

времени. Так, смеси, содержащие гидролизат белка, применяют в течение 2—4 нед, постепенно переходя на полноценные смеси.

Ошибки при искусственном вскармливании

- Слишком частые изменения в пище (замена одной смеси на другую).
- Ограничение диеты и перевод ребёнка на другую смесь при малейшем ухудшении стула.
- Назначение кисломолочных смесей в большом количестве.
- Перевод на лечебные смеси (соевые, на основе гидролизата белка) при незначительных проявлениях аллергии.

СМЕШАННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ

При недостаточности молока у матери вводят докорм теми же молочными смесями, что и при искусственном вскармливании. Сначала ребёнку дают грудь и только после полного её опорожнения докармливают смесью. С целью сохранения лактации ребёнка прикладывают к груди чаще. Чередование кормлений грудью и смесями нежелательно, так как это приводит к снижению лактации и затруднению переваривания компонентов коровьего молока. Вводить докорм рекомендуют через соску с небольшим отверстием, так как при свободном поступлении докорма из бутылочки ребёнок может отказаться от груди. Как и при искусственном вскармливании, потребность ребёнка в калориях, белках, жирах, углеводах, сроки введения прикорма зависят от вида молочных смесей, используемых при докорме.

Питание детей старше года

У детей после 1 года увеличивается ёмкость желудка, активно функционируют все слюнные железы, развивается жевательный аппарат. К 2 годам появляются коренные зубы, что позволяет вводить в рацион ребёнка пищу, требующую пережёвывания. Процесс жевания сложен, и не все дети сразу привыкают к твёрдой пище кусочками и хорошо жуют, особенно те из них, кто на первом году длительно получал очень жидкую пищу. Для того чтобы приучить ребёнка к процессу жевания, следует постепенно и последовательно включать в его рацион всё более густые блюда. В возрасте от 1 до 1,5 лет пищу готовят в протёртом виде, затем постепенно включают блюда с более густой консистенцией. На 2-м году жизни можно использовать молочные смеси, частично заменяя ими коровье молоко, а также каши, рекомендуемые детям первого года жизни.

Для детей в возрасте 2—3 лет и старше калорийность рациона иная, чем на первом году (табл. 3-4).

Белки

Потребность в белках с возрастом изменяется. Количество белков для детей в возрасте от 1 года до 3 лет должно составлять 3,5—4 г/кг/сут, от 12 до 15 лет — 2—2,5 г/кг/сут. Отклонения в ту или иную сторону неблагоприятно отражаются на состоянии ребёнка. Недостаток белков в пище приводит к

задержке физического и психического развития, снижению иммунитета, нарушению эритропоэза. Избыточное поступление белков с пищей приводит к напряжённой работе пищеварительного тракта, повышает интенсивность процессов обмена, увеличивает нагрузку на почки.

Дети нуждаются не только в оптимальном количестве, но и в качественной полноценности белков, поэтому в сбалансированных пищевых рационах необходимо использовать различные по аминокислотному составу белки животного и растительного происхождения. Количество животных белков в пище у

детей от 1 до 3 лет должно составлять 75%, от 7 лет и старше — 50%. Соотношение белков и жиров в пищевом рационе детей после года составляет примерно 1:1. Широко применяют мясо и мясные продукты, содержащие полноценные белки и жиры. Можно использовать и субпродукты — язык, сердце, мозги. Нельзя забывать о рыбе, содержащей высококачественный по аминокислотному составу белок. Детям до 3 лет дают нежирные сорта рыб — треску, хека, судака, морского окуня.

Жиры

Жиры покрывают около 40–50% всей энергетической потребности; из них не менее 10–15% должно приходиться на долю растительных жиров, так как жиры, образующиеся в организме из углеводов и белков, как и животный жир, поступающий с пищей, состоят преимущественно из насыщенных жирных кислот.

Углеводы

Углеводы выполняют в основном энергетические, в меньшей степени пластические функции. Ими обеспечивается около 55% энергетических затрат. Суточная потребность в них уменьшается с 12–14 г/кг в первые годы жизни до 10 г/кг.

Основные продукты, рекомендуемые для питания детей

Молоко и молочные продукты незаменимы для детского питания. Молоко можно давать в натуральном виде, а также в виде кисломолочных продуктов — простокваши, кефира, йогурта, ацидофилина и др. Необходимое количество их для детей 1–3 лет — 600 мл/сут, в более старшем возрасте — 500 мл/сут. К молочным продуктам с высоким содержанием белка относят творог и сыр.

Таблица 3-4. Суточная потребность в калориях у детей различного возраста

Возраст ребёнка, годы	Потребность в калориях, ккал/кг
1–3	101
4–6	91
7–9	78
Мальчики	
10–12	71
13–15	57
Девочки	
10–12	62
13–15	50

Детям до 1,5–2 лет сыр лучше давать в протёртом виде или в виде плавленых сырков. Сметаной заправляют суп, сливки добавляют в каши и пюре.

В набор продуктов для детского питания необходимо включать разнообразные крупы (гречневую, рисовую, кукурузную, овсяную, манную). Целесообразно сочетание гречневой крупы (ядрицы) с молоком, так как при этом аминокислотный состав оптимален.

Добавление сахара ко многим видам пищи улучшает её вкус. Сахар — источник углеводов. Однако избыток сахара вреден для детей. Из сладостей лучше рекомендовать варенье, мармелад, печенье, мёд.

Овощи, фрукты, зелень имеют особое значение в питании детей. Большинство плодов и овощей содержит мало белка и незаменимых аминокислот, но при их употреблении значительно лучше усваиваются белки других продуктов.

Потребность ребёнка в минеральных веществах и витаминах обычно бывает удовлетворена пищевыми продуктами, если рацион достаточно разнообразен. Вегетарианство, особенно строгое, т.е. с исключением молочных продуктов, заметно нарушает оптимальный состав микроэлементов. В таблице 3-5 представлено содержание микроэлементов и витаминов в овощах и фруктах.

Таблица 3-5. Содержание основных микроэлементов и витаминов в овощах и фруктах

Микроэлементы и витамины	Овощи и фрукты
Калий	Сухофрукты, зелень, картофель, капуста, тыква, арбуз, дыня, чёрная смородина, ананас
Магний	Зелень петрушки, изюм, курага, шпинат, финики, чернослив
Фосфор	Морковь, салат, свёкла, цветная капуста, зелёный горошек, персики, курага, изюм, чернослив, абрикосы
Железо	Яблоки, груши, слива, инжир, цветная капуста, гранат
Йод	Бананы, апельсины
Медь	Свёкла, яблоки, зелень, косточковые плоды
Витамин С	Плоды шиповника, чёрная смородина, грейпфруты, капуста, апельсины, лимоны, мандарины, сладкий перец, шпинат
Фолиевая кислота	Шпинат, морковь, цветная капуста, зелёный горошек, салат
Каротин	Облепиха, рябина, морковь, шпинат, помидоры, бобовые, мандарины, чёрная смородина, апельсины
Никотиновая кислота	Бобовые, земляные орехи, шпинат, картофель, бананы

Режим питания детей старше года

До 1,5 лет ребёнок питается 4–5 раз в день, а затем — 4 раза в день. Для сохранения аппетита и лучшего усвоения необходимо соблюдать определённые часы приёма пищи. В промежутках между ними ребёнка не следует подкармливать, особенно сладостями. Если он не может дождаться установленного времени кормления, можно дать несладкие сорта свежих фруктов и овощей. Детям с пониженным аппетитом за 10–15 мин до еды можно выпить

1/4–1/2 стакана простой воды комнатной температуры. Она обладает выраженным сокогонным эффектом.

Важно правильно распределить пищевой рацион по энергетической ценности, учитывая, с одной стороны, необходимую длительность насыщения, с другой — допустимую нагрузку на ЖКТ. В каждое кормление необходимо включать энергетически ценные продукты (яйцо, творог, сыр или мясо), а также содержащие балластные вещества блюда из круп и овощей (табл. 3-6).

Таблица 3-6. Примерное меню для детей от 1 года до 3 лет

Блюда	Количество продуктов, г	
	1–1,5 года	1,5–3 года
Завтрак		
Каша или овощное блюдо	180	200
Омлет, мясное или рыбное блюдо	50	60
Чай или молоко	100	150
Обед		
Салат	30	40
Суп	100	150
Мясное или рыбное блюдо	50	60
Гарнир	100	120
Фруктовый сок	100	100
Полдник		
Кефир или молоко	150	150
Печенье (булочка)	15(30)	15(45)
Ужин		
Овощное, крупяное блюдо	180	200
Молоко, кефир	100	150

У детей дошкольного возраста завтрак должен содержать 25% суточной энергетической ценности и состоять из каши, сваренной на молоке, яйца или сыра, хлеба с маслом, чая или кофе с молоком. Такой завтрак обеспечивает необходимую длительность чувства насыщения, сравнительно лёгкое усвоение и появление аппетита ко времени следующего приёма пищи. На обед приходится 35% суточной энергетической потребности. Рекомендуют супы, мясо или рыбу с гарниром. На ужин и полдник (40% энергетической потребности) дают овощные блюда, творог, молоко, печёные изделия.

Для детей школьного возраста режим питания изменяют с учётом повышенной затраты энергии в первую половину дня. Именно у этих детей наиболее заметны нарушения пищевого статуса — дефицит животных белков, полиненасыщенных жирных кислот, большинства микроэлементов на фоне избыточного поступления животных жиров. Школьники едят мало свежих овощей, фруктов, молочных продуктов (менее 50% нормы). В то же время у детей и подростков в периоде ускоренного роста и полового созревания повышается

потребность организма в основных пищевых ингредиентах. Недостаток белков и микроэлементов приводит к снижению иммунитета, дефициту массы тела, низкорослости, отставанию в учёбе. Дети должны получать дополнительный горячий завтрак в школе. Энергетическую ценность их пищевого рациона в течение дня распределяют следующим образом: первый завтрак — 25%, второй — 20%, обед — 35%, ужин — 20%.

Преимущественно в первые дни после рождения у ребёнка возникают определённые состояния, характеризующиеся изменениями кожи, слизистых оболочек, внутренних органов и представляющие собой отражение процесса адаптации организма новорождённого к внеутробным условиям существования. Эти проявления физиологической перестройки организма в неонатальном периоде называют пограничными (транзиторными, переходными) состояниями новорождённого. При неблагоприятных условиях они могут стать патогенетической основой развития различных патологических состояний.

Транзиторные изменения кожных покровов

Родовая опухоль — отёк мягких тканей предлежащей части. Иногда на месте родовой опухоли обнаруживают мелкие элементы геморрагической сыпи. Исчезает самостоятельно через 1–2 дня.

Простая эритема — диффузная гиперемия кожи новорождённого, возникающая из-за раздражения кожи новыми для ребёнка факторами окружающей среды (воздух, свет и др.) после удаления первородной смазки. Выраженная эритема держится 2–3 дня и постепенно исчезает к 7-му дню жизни. По мере её исчезновения появляется мелко-, а иногда и крупнопластинчатое шелушение, особенно выраженное на коже ладоней и стоп. Температура тела и общее состояние новорождённого не меняются. При простой эритеме лечение не показано. При обильном шелушении кожу следует смазывать стерильным растительным маслом.

Токсическая эритема возникает на 2–5-й день жизни у 25–30% новорождённых и характеризуется появлением на коже эритематозных пятен с пузырьками или серовато-жёлтыми папулами, заполненными прозрачной серозной жидкостью, содержащей значительное количество эозинофилов.

Элементы токсической эритемы располагаются на коже вокруг суставов, ягодицах, груди. Их не бывает на коже ладоней, стоп, слизистых оболочках. Элементы сыпи могут быть единичными, но иногда покрывают всё тело. Высыпания обычно исчезают бесследно через 2–3 дня, но могут периодически появляться вновь в течение 3–4 нед. Токсическую эритему расценивают как аллергическую реакцию на получаемые от матери белки. Лечение показано только при выраженных проявлениях токсической эритемы. Ребёнку назначают обильное питьё, антигистаминные препараты.

Milia. У половины новорождённых чаще в области лба и носа, редко по всему телу выявляют бело-жёлтые образования (белые угри) величиной с булавочную головку, напоминающие везикулы и располагающиеся изолированно или небольшими группами. *Milia* возникают вследствие закупорки протоков сальных желёз, которые начинают функционировать в последние недели внутриутробной жизни. В течение 1–2 нед *milia* полностью исчезают. Лечение не показано.

Физиологическое шелушение кожных покровов. В первые дни после рождения, особенно у переносенных и детей с простой эритемой, возникает крупнопластинчатое шелушение кожи. Лечение не показано.

Гормональный (половой) криз

Гормональный криз наблюдают у 2/3 новорождённых. Эти изменения обусловлены переходом эстрогенов от беременной к плоду в последние месяцы беременности.

Нагрубание молочных желёз (физиологическая мастопатия) начинается на 3–4-й день после рождения, достигая максимальной выраженности к 8–10-му дню. Данное состояние возникает практически у всех девочек и у половины мальчиков. При надавливании на молочную железу возможно выделение жидкости, подобной молозиву. К концу 2-й—началу 3-й недели железы уменьшаются, достигая нормальных размеров. У недоношенных детей мастопатию практически не наблюдают. Лечение не показано. При выраженном набухании молочных желёз накладывают стерильную повязку. Любое надавливание противопоказано из-за опасности инфицирования.

Кровотечения из половых путей. Метроррагии возникают у 5–7% девочек на 4–7-й день после рождения и продолжаются несколько дней (чаще 1–2). Объём выделений редко превышает 1–2 мл. Состояние слизистой оболочки влагалища, матки и её шейки характерны для предменструального периода. Данное состояние связано с отторжением слизистой оболочки матки вследствие прекращения действия эстрогенов матери. Лечение: подмывание тёплой водой.

Десквамативный вульвовагинит — обильные слизистые выделения серовато-беловатого цвета из половой щели. Выделения появляются у 60–70% девочек в первые 3 дня жизни и сохраняются 1–3 дня. Лечение: туалет половых органов.

Транзиторная гипербилирубинемия

Гипербилирубинемия развивается у всех новорождённых в первые дни жизни, но только у 60–70% сопровождается транзиторной желтухой. Транзиторная гипербилирубинемия обусловлена ускоренным гемолизом эритроцитов новорождённых, временной незрелостью фермента глюкуронилтрансферазы, стерильностью кишечника, обуславливающей слабую редукцию жёлчных пигментов. Желтушное окрашивание кожных покровов появляется на 2–3-й день жизни. Обнаружить лёгкую степень желтушности можно только при хорошем естественном освещении. Общее состояние детей обычно не нарушается, хотя при выраженной желтухе могут быть сонливость, вялое сосание, иногда рвота. Цвет кала не меняется, жёлчные пигменты в моче отсутствуют.* Желтуха сохраняется 5–7 дней.

Лечение: при выраженной желтухе назначают 5% раствор глюкозы, физиологический раствор, витамин С, иногда фототерапию. Прогноз благоприятный. При нарушении механизмов адаптации транзиторная желтуха может перейти в патологическое состояние, связанное с увеличением концентрации неконъюгированного билирубина (см. раздел «Неонатальные желтухи» в главе 6 «Болезни новорождённых»).

Транзиторный дисбиоз и физиологическая диспепсия

Транзиторный дисбиоз и физиологическая диспепсия возникают практически у всех новорождённых в середине первой недели жизни. Меконий выделяется в течение 1–2, реже 3 дней, затем стул становится частым, появляется слизь, комочки, пятна воды на пелёнке вокруг каловых масс. При микроскопии обнаруживают лейкоциты (до 30 в поле зрения), жир. Такой стул называют переходным; через 3–4 дня он становится однородным (кашицеобразным), жёлтым, количество лейкоцитов уменьшается до 12–20 в поле зрения. Физиологическая диспепсия связана с переходом на лактотрофное питание, раздражением кишечника белками, жирами. Одновременно происходит заселение кишечника новыми микроорганизмами. Первичная бактериальная микрофлора кишечника представлена бифидобактериями, молочнокислыми стрептококками, сапрофитными стафилококками, условно-патогенными стафилококками, непатогенной кишечной палочкой, протеем, грибами. В конце первой недели жизни бифидофлора вытесняет другие бактерии и становится основной микрофлорой кишечника.

Транзиторные особенности метаболизма

Транзиторный ацидоз за счёт дыхательного и метаболического компонентов. Это пограничное состояние характерно для всех детей во время родов. В момент рождения рН составляет 7,27. В первые 15–30 мин рН снижается, одновременно нарастает $p_a\text{CO}_2$ крови до 70 мм рт.ст. Избыток оснований (BE) при рождении составляет 10 ммоль/л. Нормализация рН (7,35) происходит к концу первых суток, BE — к концу первой недели жизни.

Транзиторную гипогликемию (концентрация глюкозы 2,8–3,3 ммоль/л) диагностируют в первые дни жизни. Она более выражена у недоношенных детей, при задержке внутриутробного развития, ГБН, гипоксии, полицитемии, у близнецов и обусловлена голоданием, а также особенностями эндокринного статуса новорождённого. При голодании ребёнок для покрытия энергетических затрат использует энергетические запасы (гликоген, бурый жир). Однако они быстро истощаются.

Гипокальциемия и гипомagneмия возникают у всех детей в первые 2 сут жизни, что связано с функциональным гипопаратиреозом в раннем неонатальном периоде. Затем концентрация кальция и магния достигает величин, характерных для детей более старшего возраста и взрослых (кальций — 2,25–2,74 ммоль/л, магний — 0,74–1,15 ммоль/л).

Транзиторная потеря первоначальной массы тела. Потеря массы тела происходит на 3–4-й, реже на 5-й день жизни и варьирует от 3 до 6%. Физиологическое уменьшение массы тела обусловлено в какой-то мере недоеданием, приводящим к усиленному расходу жиров, но основной причиной считают потерю воды с дыханием и потом. Перегревание, охлаждение, недостаточная влажность воздуха увеличивают потери жидкости. Большинство новорождённых восстанавливают массу тела до 10-го дня жизни (чаще к 6–7-му дню). Раннее прикладывание детей к груди, правильный уход предупреждают чрезмерную потерю массы тела.

Транзиторные нарушения теплового обмена

Транзиторная гипотермия. После рождения ребёнок попадает в температурный режим окружающей среды, который на 12–15 °С ниже внутриутробного. В первые 30 мин температура кожных покровов снижается и достигает минимума через 60 мин (например, на коже живота — 35,5–35,8 °С). Наиболее низкой температура бывает на конечностях. К середине первых суток происходит повышение температуры тела, и она становится постоянной.

Транзиторная гипертермия возникает на 3–5-й день жизни и обусловлена катаболической направленностью обмена веществ, недостаточным поступлением жидкости при получении богатой белками пищи («белковая лихорадка»), гипернатриемией, перегреванием. Имеет значение недостаточная зрелость центра терморегуляции. Распад собственных белков сыворотки крови в первые дни жизни ребёнка также может вызвать повышение температуры тела в течение 12–24 ч до 38–39 °С. При этом дети становятся беспокойными, у них появляются признаки обезвоживания. Лечение состоит в проведении физического охлаждения и назначении обильного питья, в среднем 200 мл/сут (но не более 10% от массы тела). При необходимости жидкость вводят парентерально. В редких случаях назначают жаропонижающие препараты. При оптимальных условиях выхаживания частота развития гипертермии составляет не более 0,5%.

Транзиторные особенности функции почек

Транзиторная олигурия развивается в первые 3 дня жизни у всех здоровых новорождённых. Связана она с малым поступлением в организм жидкости и особенностями гемодинамики.

Протеинурия (альбуминурия) возникает у всех новорождённых в первые дни жизни и представляет собой следствие увеличенной проницаемости почечного фильтрационного барьера, канальцев, капилляров, застоя крови во время родов, увеличенного гемолиза эритроцитов.

Мочекислый инфаркт. Моча при мочекислом инфаркте (отложение кристаллов мочевой кислоты в просвете собирательных трубочек) окрашена в красный цвет, мутноватая и оставляет на пелёнках коричнево-красные пятна. В осадке мочи иногда находят гиалиновые и зернистые цилиндры, лейкоциты, эпителий. Эти изменения исчезают к концу первой недели, с 10-го дня жизни их расценивают как патологические признаки. Мочекислый инфаркт почек возникает у 1/3 новорождённых и связан в основном с катаболической направленностью обмена веществ. Способствуют его развитию сгущение крови и небольшое количество концентрированной мочи. Имеет значение также недостаточная способность организма новорождённого растворять в небольшом количестве мочи большое количество уратов. При назначении жидкости и адекватном выделении мочи мочекислый инфаркт исчезает.

Транзиторные изменения кровообращения

Кровоток в лёгких после их расправления становится в 5 раз больше, так как значительно уменьшается сопротивление в лёгочных сосудах. Систолическое давление в лёгочной артерии до рождения выше, чем в аорте. В течение первого часа жизни давление выравнивается. Через 2 ч после рождения давление в лёгочной артерии становится ниже, чем в аорте, максимум его снижения приходится на 2–4-й день. К 4–6 нед давление достигает величин, характерных для взрослых.

Артериальный (боталлов) проток начинает закрываться (функционально) через 15–20 мин после рождения; анатомически он закрывается в течение первых 2–8 нед жизни. При функциональном закрытии возможно развитие шунтов слева направо, справа налево или в обоих направлениях. Этим можно объяснить цианоз нижних конечностей, возникающий у некоторых здоровых новорождённых.

Овальное окно функционально закрывается сразу после рождения, но анатомическая облитерация наступает через несколько месяцев и даже лет. У 20% взрослых овальное окно остаётся открытым.

Пупочные артерии. Стенки пупочных артерий после рождения быстро сокращаются и через 45 с их считают уже функционально закрытыми.

Венозный (аранциев) проток закрывается на 2–3-й неделе жизни, поэтому в первые дни жизни часть крови от кишечника может попадать непосредственно в нижнюю полую вену, минуя печень.

Полицитемия. При полицитемии концентрация НЬ составляет 220 г/л и выше, гематокрит — 0,65 и выше. Полицитемия возникает у небольшой части здоровых новорождённых в первые дни жизни, может проявляться вялостью, плохим аппетитом, цианозом, дыхательными расстройствами, сердечной недостаточностью.

Увеличение границ сердца у ребёнка выявляют в первый день жизни. В последующие 4—5 дней границы несколько уменьшаются.

Недоношенными считают детей, родившихся в период с 22-й по 37-ю неделю гестации с массой тела менее 2500–2700 г и длиной тела менее 45–47 см. Наиболее устойчивый показатель — срок гестации.

Плод жизнеспособен (по определению ВОЗ) при массе тела 500 г и выше, длине тела 25 см и более и при сроке гестации более 22 нед. Национальная статистика России по невынашиванию (самопроизвольное прерывание беременности при сроке менее 37 полных недель) полностью учитывает эти рекомендации. Статистика по недонашиванию (самопроизвольное или индуцированное прерывание беременности со сроков, когда плод считают жизнеспособным) среди рождённых живыми учитывает только детей с 28-й недели гестации массой 1000 г и выше и длиной тела 35 см и более. Из родившихся живыми с массой тела 500–999 г подлежат регистрации новорождённые, которые прожили 7 сут после рождения.

Количество недоношенных детей в разных странах составляет от 3 до 17%, в России — 5,5–6,5%, причём тенденции к снижению этого показателя нет. Среди преждевременно родившихся детей наблюдают самую высокую заболеваемость и смертность. На их долю в нашей стране приходится около 70% младенческой смертности.

ПРИЧИНЫ ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ

Основные причины преждевременного рождения детей следующие.

- Социально-биологические факторы.
 - Слишком молодой или слишком пожилой возраст родителей. Если пожилой возраст оказывает отрицательное влияние на вынашивание в силу биологических изменений в стареющем организме, то рождение недоношенных детей у юных матерей обусловлено незапланированными беременностями.

- На невынашивание оказывают влияние низкий уровень образования родителей и связанные с этим нездоровый образ жизни во время беременности и непонимание важности постоянного медицинского наблюдения. Среди детей, рождённых женщинами, не наблюдавшимися в течение всей беременности в женской консультации, уровень перинатальной смертности выше в 5 раз.
- Большую роль в невынашивании играют профессиональные вредности, вредные привычки, тяжёлый физический труд. Отрицательное влияние на здоровье ребёнка оказывает курение не только матери, но и отца. Тяжёлые пороки развития у детей от мужчин, курящих в течение многих лет и/или выкуривающих большое количество сигарет, возникают в 2 раза чаще, чем у детей от некурящих отцов.
- Даже при желанной беременности риск невынашивания у одиноких женщин выше, чем у женщин, состоящих в браке, что обусловлено социально-бытовыми и психо-эмоциональными факторами.
- Предшествующие аборт. Полная ликвидация абортов с применением эффективной контрацепции может снизить частоту преждевременных родов на 1/3.
- Непродолжительные интервалы между родами (менее 2 лет) могут быть причиной преждевременного родоразрешения.
- Заболевания матери.
- Патологическое течение беременности.
- Аномалии развития женской половой системы.
- Многоплодие.

СТЕПЕНИ НЕДОНОШЕННОСТИ

Выделяют четыре степени недоношенности (табл. 5-1).

Таблица 5-1. Степени недоношенности

Степень недоношенности	Срок беременности, нед	Масса тела, г
I	36–37	2001–2500
II	32–35	1501–2000
III	31–28	1001–1500
IV	Менее 28	Менее 1000

В настоящее время в диагнозе обычно указывают не степень недоношенности, а срок гестации в неделях (более точный показатель).

ПРИЗНАКИ НЕДОНОШЕННОСТИ

Клинические признаки

Внешний вид недоношенного ребёнка зависит от степени недоношенности.

- Глубоко недоношенный ребёнок (масса тела менее 1500 г) имеет тонкую морщинистую кожу тёмно-красного цвета, обильно покрытую сыровидной смазкой и пушком (*lanugo*). Простая эритема держится до 2–3 нед.

Подкожно-жировой слой не выражен, соски и околососковые кружки грудных желёз едва заметны; ушные раковины плоские, бесформенные, мягкие, прижаты к голове; ногти тонкие и не всегда доходят до края ногтевого ложа; пупок расположен в нижней трети живота. Голова относительно большая и составляет $1/3$ от длины тела, конечности короткие. Швы черепа и роднички (большой и малый) открыты. Кости черепа тонкие. У девочек половая щель зияет в результате недоразвития больших половых губ, клитор выступает, у мальчиков яички не опущены в мошонку.

- У более зрелых недоношенных внешний облик иной. Кожа розового цвета, нет пушка на лице (при рождении на 33-й неделе гестации), а позже и на туловище. Пупок расположен несколько выше над лоном, голова составляет примерно $1/4$ часть длины тела. У детей, рождённых на сроке более 34 нед гестации, появляются первые изгибы на ушных раковинах, более заметны соски и околососковые кружки, у мальчиков яички находятся у входа в мошонку, у девочек половая щель почти закрыта.

Для недоношенных характерны мышечная гипотония, снижение физиологических рефлексов, двигательной активности, нарушение терморегуляции, слабый крик. Глубоко недоношенный ребёнок (менее 30 нед гестации) лежит с вытянутыми руками и ногами, сосательный, глотательный и другие рефлексы у него отсутствуют или слабо выражены. Температура тела непостоянная (может снижаться до $32-34^{\circ}\text{C}$ и легко повышается). При рождении после 30-й недели гестации у недоношенного выявляют частичное сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах; сосательный рефлекс хороший. У ребёнка, родившегося на сроке 36–37 нед гестации, сгибание конечностей полное, но неустойчивое, вызывается отчётливый хватательный рефлекс. У недоношенного в первые 2–3 нед жизни может быть непостоянный тремор, негрубое и непостоянное косоглазие, горизонтальный нистагм при перемене положения тела.

Недоношенные мальчики и девочки не различаются по антропометрическим показателям, так как эти различия формируются на последнем месяце беременности (доношенные мальчики крупнее девочек).

Особенности внутренних органов

Морфологическая и функциональная незрелость внутренних органов также находится в соответствии со степенью недоношенности и выражена особенно резко у глубоко недоношенных детей.

- Дыхание у недоношенных детей поверхностное со значительными колебаниями ЧДД (от 36 до 76 в минуту), с тенденцией к тахипноэ и апноэ продолжительностью 5–10 с. У детей, родившихся на сроке менее 35 нед гестации, нарушено образование сурфактанта, который предупреждает спадение альвеол на выдохе. У них легче возникает СДР.
- ЧСС у недоношенных детей отличается большой лабильностью (от 100 до 180 в минуту), тонус сосудов снижен, систолическое АД не превышает 60–70 мм рт.ст. Повышенная проницаемость сосудистых стенок может привести к нарушению мозгового кровообращения и кровоизлиянию в мозг.
- В связи с недостаточной зрелостью почечной ткани снижена её функция по поддержанию КЩС.

- Все ферменты ЖКТ, необходимые для переваривания грудного молока, синтезируются, но отличаются низкой активностью.
- У недоношенных детей отсутствует взаимосвязь между интенсивностью желтухи и степенью транзиторной гипербилирубинемии, что нередко приводит к недооценке последней. Незрелость печени и связанная с этим недостаточная активность фермента глюкуронилтрансферазы, повышенная проницаемость гематоэнцефалического барьера (ГЭБ), а также бурный распад эритроцитов могут привести к накоплению непрямого билирубина в крови в первые дни жизни и развитию билирубиновой энцефалопатии даже при относительно низкой концентрации билирубина (170–220 мкмоль/л).

Лабораторные исследования

В первые дни жизни недоношенным детям в большей степени, чем доношенным, свойственны гипогликемия, гипопроteinемия, гипокальциемия, гипомagneмия, гиперкалиемия, декомпенсированный метаболический ацидоз. Содержание эритроцитов и Hb при рождении практически такое же, как у доношенных, но содержание HbF более высокое (до 97,5%), с чем связан интенсивный гемолиз. Со второго дня жизни показатели красной крови изменяются более быстрыми темпами, чем у доношенных, и в возрасте 6–8 нед появляется типичное для недоношенных отклонение в гемограмме — ранняя анемия недоношенных. Ведущей причиной анемии считают низкую выработку эритропоэтина. Содержание лейкоцитов такое же, как у доношенных детей, однако характерно наличие молодых форм вплоть до промиелоцитов. Первый перекрест гранулоцитов и лимфоцитов происходит тем позже, чем больше степень недоношенности (при III степени — к концу первого месяца жизни).

ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Физическое развитие

Физическое развитие недоношенных характеризуется более высокими темпами нарастания массы и длины тела в течение первого года жизни. Чем меньше масса и длина тела недоношенного при рождении, тем интенсивнее увеличиваются эти показатели в течение года.

- К концу первого года жизни масса тела увеличивается следующим образом: при недоношенности IV степени в 8–10 раз, III степени — в 6–7 раз, II степени — в 5–7 раз, I степени — в 4–5 раз. Масса тела нарастает неравномерно. Первый месяц жизни является наиболее сложным периодом адаптации, особенно для глубоко недоношенного ребёнка. Первоначальная масса тела уменьшается на 8–12% (у доношенных детей на 3–6%); восстановление происходит медленно. При сроке гестации менее 32 нед масса тела нередко достигает первоначальных значений лишь к концу первого месяца жизни и более интенсивно начинает увеличиваться со 2-го месяца.
- Длина тела недоношенного к концу первого года жизни составляет 65–75 см, т.е. увеличивается на 30–35 см, в то время как у доношенного длина тела увеличивается на 25 см.

Несмотря на высокие темпы развития, в первые 2–3 года жизни недоношенные дети отстают от сверстников, родившихся доношенными. Выравнивание

происходит после третьего года жизни, нередко в 5–6 лет. В дальнейшем у детей, рождённых преждевременно, часто наблюдают астению и инфантильность, но возможны и показатели физического развития, свойственные доношенным сверстникам.

Психомоторное развитие

В психомоторном развитии здоровые недоношенные сравниваются со своими доношенными сверстниками значительно раньше, чем в физическом. Дети с недоношенностью II–III степени начинают фиксировать взор, удерживать голову, переворачиваться, самостоятельно вставать и ходить, произносить первые слова на 1–3 мес позже доношенных. Недоношенные дети «догоняют» доношенных сверстников по психомоторному развитию на втором году жизни, с недоношенностью I степени — к концу первого года.

ОСОБЕННОСТИ ВЫХАЖИВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ

Выхаживание недоношенных детей осуществляют в два этапа: в родильном доме и специализированном отделении. Затем ребёнок поступает под наблюдение поликлиники.

Во всём мире придают большое значение «мягкому выхаживанию недоношенных» с ограничением интенсивной терапии, стрессовых ситуаций, болезненных ощущений. После рождения недоношенного ребёнка следует поместить в стерильные тёплые пелёнки («оптимальный комфорт»). Охлаждение сразу после рождения, ещё в родильной палате, нередко обрекает на неудачу весь дальнейший уход. Так, если температура тела недоношенного лишь однократно снизилась до 32 °C и ниже, смертность достигает почти 100%, даже при правильном использовании в дальнейшем всех современных методов ухода и лечения. В первые дни жизни глубоко недоношенных детей или недоношенных в тяжёлом состоянии содержат в кувезах. В них поддерживают постоянную температуру (от 30 до 35 °C с учётом индивидуальных особенностей ребёнка), влажность (в первые сутки до 90%, а затем до 60–55%), концентрацию кислорода (около 30%). Температуру тела ребёнка можно поддерживать и в кроватке с обогревом или в обычной кроватке с помощью грелок. Оптимальная температура воздуха в помещении — 25 °C.

Из родильного дома домой выписывают лишь 8–10% здоровых недоношенных с массой при рождении более 2000 г. Остальных переводят в специализированные учреждения для второго этапа выхаживания.

ОСОБЕННОСТИ ВСКАРМЛИВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ

Особенности вскармливания недоношенных обусловлены их повышенной потребностью в питательных веществах в связи с интенсивным физическим развитием, а также функциональной и морфологической незрелостью ЖКТ, в связи с чем пищу следует вводить осторожно. Даже глубоко недоношенных детей следует начинать кормить уже в первые часы жизни из-за катаболической направленности обмена веществ, гипопротеинемии и гипогликемии.

При парентеральном питании кишечник ребёнка быстро заселяется условно-патогенной микрофлорой. Одновременно повышается проницаемость слизистых

оболочек ЖКТ, что способствует генерализации инфекционного процесса. К парентеральному питанию прибегают только при крайне тяжёлых состояниях у глубоко недоношенных детей и на ограниченный период времени. Таким детям более целесообразно назначить круглосуточное капельное введение нативного материнского молока через назогастральный зонд.

Детям с гестационным возрастом менее 28 нед, а также всем недоношенным с СДР, слабым сосательным рефлексом грудное молоко вводят через желудочный зонд. При удовлетворительном общем состоянии и достаточно выраженном сосательном рефлексе кормление в первые 3–4 дня проводят через соску. Раньше этого срока прикладывать ребёнка к груди нецелесообразно, так как кормление грудью является для него тяжёлой физической нагрузкой и может привести к вторичной асфиксии или внутричерепному кровоизлиянию. Недоношенных с массой тела при рождении менее 1500 г прикладывают к груди с 3-ей недели жизни.

Расчёты питания производят в соответствии с потребностью организма ребёнка на 1 кг массы тела в сутки: 1–2-й день жизни — 30 ккал, 3-й день — 35 ккал, 4-й день — 40 ккал, далее ежедневно на 10 ккал больше до 10-го дня жизни; на 14-й день — 120 ккал, с 21-го дня жизни — 140 ккал. При определении объёма пищи следует учитывать индивидуальные особенности ребёнка: глубоко недоношенные дети со 2-го месяца иногда усваивают объём грудного молока, соответствующий 150–180 ккал/кг.

ОТДАЛЁННЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ НЕДОНОШЕННОСТИ

Среди недоношенных детей риск формирования умственной и физической неполноценности выше, чем среди доношенных детей.

- Грубые психоневрологические нарушения в форме детского церебрального паралича, снижения интеллекта, нарушения слуха и зрения, эпилептических припадков возникают у 13–27% недоношенных детей.
- У недоношенных в 10–12 раз чаще выявляют пороки развития. Для них характерно непропорциональное развитие скелета, преимущественно с отклонениями в сторону астенизации.
- У женщин, родившихся глубоко недоношенными, в дальнейшем нередко наблюдают нарушения менструального цикла, признаки полового инфантилизма, угрозу прерывания беременности и преждевременные роды.

Несмотря на вышеперечисленное, при правильном уходе и рациональном питании недоношенные дети обычно растут здоровыми и становятся полноценными членами общества.

ПРОФИЛАКТИКА ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ

Профилактика преждевременного рождения детей предусматривает охрану здоровья будущей матери, предупреждение медицинских аборт, особенно у женщин с нарушениями менструального цикла и нейроэндокринными заболеваниями, создание благоприятных условий для беременных в семье и на производстве, своевременное выявление групп риска и активное наблюдение за течением беременности у этих женщин.

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Перинатальные поражения нервной системы — группа патологических состояний, обусловленных воздействием на плод (новорождённого) неблагоприятных факторов в антенатальном периоде, во время родов и в первые дни после рождения.

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Единая терминология перинатальных поражений нервной системы отсутствует. Обычно применяют термины «перинатальная энцефалопатия», «нарушение мозгового кровообращения», «церебральная дисфункция», «гипоксически-ишемическая энцефалопатия» и т.д. Отсутствие единой терминологии связано с однотипностью клинической картины при различных механизмах поражения головного мозга, что обусловлено незрелостью нервной ткани новорождённого и её склонностью к генерализованным реакциям в виде отёчно-геморрагических и ишемических явлений, проявляющихся симптоматикой общемозговых расстройств.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация перинатальных поражений нервной системы предусматривает выделение периода действия вредного фактора, доминирующего этиологического фактора, периода заболевания [острый (7–10 дней, иногда до 1 мес у глубоко недоношенных), ранний восстановительный (до 4–6 мес), поздний восстановительный (до 1–2 лет), остаточных явлений], степени тяжести (для острого периода — лёгкая, средняя, тяжёлая) и основных клинических синдромов.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Основная причина поражения головного мозга у плода и новорождённого — гипоксия, развивающаяся

при неблагополучном течении беременности, асфиксии, а также сопровождающая родовые травмы, ГБН, инфекционные и другие заболевания плода и новорождённого. Возникающие при гипоксии гемодинамические и метаболические нарушения приводят к развитию гипоксически-ишемических поражений вещества головного мозга и внутримозговых кровоизлияний. В последние годы большое внимание в этиологии перинатального поражения ЦНС уделяют ВУИ. Механический фактор в перинатальном поражении головного мозга имеет меньшее значение.

Основная причина поражений спинного мозга — травмирующие акушерские пособия при большой массе плода, неправильном вставлении головки, тазовом предлежании, чрезмерных поворотах головки при её выведении, тракции за головку и т.д.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина перинатальных поражений головного мозга зависит от периода заболевания и степени тяжести (табл. 6-1).

- В остром периоде чаще развивается синдром угнетения ЦНС (вялость, гиподинамия, гипорефлексия, диффузная мышечная гипотония и т.д.), реже — синдром гипервозбудимости ЦНС (усиление спонтанной мышечной активности, поверхностный беспокойный сон, тремор подбородка и конечностей и т.д.).
- В ранний восстановительный период выраженность общемозговых симптомов уменьшается, и становятся очевидными признаки очагового поражения головного мозга. Основные синдромы раннего восстановительного периода следующие.
 - Синдром двигательных нарушений проявляется мышечной гипо-, гипер- или дистонией, парезами и параличами, гиперкинезами.
 - Гидроцефальный синдром (рис. 6-1 на вклейке) проявляется увеличением окружности головы, расхождением швов, увеличением и взбуханием родничков, расширением венозной сети на лбу, висках, волосистой части головы, преобладанием размеров мозгового черепа над размерами лицевого.
 - Для вегето-висцерального синдрома характерны нарушения микроциркуляции (мраморность и бледность кожных покровов, преходящий акроцианоз, холодные кисти и стопы), расстройства терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии, лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной систем и т.д.
- В позднем восстановительном периоде постепенно происходит нормализация мышечного тонуса, статических функций. Полнота восстановления зависит от степени поражения ЦНС в перинатальный период.
- Детей в периоде остаточных явлений можно разделить на две группы: первая — с явными психоневрологическими расстройствами (около 20%), вторая — с нормализацией неврологических изменений (около 80%). Тем не менее нормализация неврологического статуса не может быть равноценна выздоровлению.

Таблица 6-1. Клиническая картина перинатальных поражений головного мозга разной степени тяжести

Степень тяжести	Клинические симптомы
Лёгкая	Повышение нервно-рефлекторной возбудимости, умеренное повышение или снижение мышечного тонуса и рефлексов. Горизонтальный нистагм, сходящееся косоглазие. Иногда через 7–10 дней симптомы нерезкого угнетения ЦНС сменяются возбуждением с тремором рук, подбородка, двигательным беспокойством
Средняя	Обычно вначале появляются симптомы угнетения ЦНС, мышечная гипотония, гипорефлексия, сменяющиеся через несколько дней гипертонусом мышц. Иногда появляются кратковременные судороги, беспокойство, гиперестезия, глазодвигательные нарушения (симптом Грефе, симптом «заходящего солнца», горизонтальный и вертикальный нистагм и т.д.). Часто возникают вегето-висцеральные нарушения
Тяжёлая	Выраженные общемозговые (резкое угнетение ЦНС, судороги) и соматические (дыхательные, сердечные, почечные, парез кишечника, гиподисфункция надпочечников) нарушения

Клиническая картина травмы спинного мозга зависит от локализации и распространённости поражения. При массивных кровоизлияниях и разрывах спинного мозга развивается спинальный шок (вялость, адинамия, выраженная мышечная гипотония, резкое угнетение или отсутствие рефлексов и др.). Если ребёнок остаётся жив, то становятся более чёткими локальные симптомы поражения — парезы и параличи, расстройства функции сфинктеров, выпадения чувствительности. У детей первых лет жизни иногда очень сложно определить точный уровень поражения из-за трудностей выявления границы чувствительных нарушений и сложностей дифференциации центральных и периферических парезов.

ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагноз основывают на анамнестических (социально-биологические факторы, состояние здоровья матери, её акушерско-гинекологический анамнез, течение беременности и родов) и клинических данных и подтверждают инструментальными исследованиями. Широко используют нейросонографию. Помогают в диагностике рентгенологические исследования черепа, позвоночника, при необходимости — КТ и МРТ. Так, у 25–50% новорождённых с кефалогематомой обнаруживают трещину черепа, при родовых повреждениях спинного мозга — дислокацию или перелом позвонков.

Перинатальные поражения ЦНС дифференцируют с врождёнными пороками развития, наследственными нарушениями обмена веществ, чаще аминокислот (проявляются только через несколько месяцев после рождения), рахитом [быстрое нарастание окружности головы в первые месяцы жизни, мышечная гипотония, вегетативные нарушения (потливость, мраморность, беспокойство) связаны чаще не с началом рахита, а с гипертензионно-гидроцефальным синдромом и вегето-висцеральными нарушениями при перинатальной энцефалопатии].

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение в остром периоде

Основные принципы лечения при нарушениях мозгового кровообращения в остром периоде (после проведения реанимационных мероприятий) следующие.

- Ликвидация отёка мозга. С этой целью проводят дегидратационную терапию (маннитол, ГОМК, альбумин, плазма, лазикс, дексаметазон и др.).
- Ликвидация или профилактика судорожного синдрома (седуксен, фенобарбитал, дифенин).
- Снижение проницаемости сосудистой стенки (витамин С, рутин, кальция глюконат).
- Улучшение сократительной способности миокарда (карнитина хлорид, препараты магния, панангин).
- Нормализация метаболизма нервной ткани и повышение её устойчивости к гипоксии (глюкоза, дибазол, альфа-токоферол, актовегин).
- Создание щадящего режима.

Лечение в восстановительном периоде

В восстановительном периоде помимо посиндромной терапии проводят лечение, направленное на стимуляцию роста мозговых капилляров и улучшение трофики повреждённых тканей.

- Стимулирующая терапия (витамины В₁, В₆, церебролизин, АТФ, экстракт алоэ).
- Ноотропы (пирацетам, фенибут, пантогам, энцефабол, когитум, глицин, лимонтар, биотредин, аминалон и др.).
- Для улучшения мозгового кровообращения назначают ангиопротекторы (кавинтон, циннаризин, трентал, танакан, сермион, инстенон).
- При повышенной возбудимости и судорожной готовности проводят седативную терапию (седуксен, фенобарбитал, радедорм).
- Физиотерапия, массаж и лечебная физкультура (ЛФК).

Дети с перинатальными поражениями ЦНС должны находиться под наблюдением невролога. Необходимы периодические курсы лечения (по 2–3 мес дважды в год в течение нескольких лет).

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика перинатальных поражений нервной системы заключается прежде всего в предупреждении внутриутробной гипоксии плода, начиная с первых месяцев беременности. Для этого необходимы своевременное устранение неблагоприятных социально-биологических факторов и хронических заболеваний женщины, выявление ранних признаков патологического течения беременности. Большое значение также имеют мероприятия по уменьшению родового травматизма.

ПРОГНОЗ

Прогноз при перинатальных поражениях ЦНС зависит от тяжести и характера повреждения ЦНС, полноты и своевременности лечебных мероприятий.

Тяжёлая асфиксия и внутримозговые кровоизлияния нередко заканчиваются летально. Тяжёлые последствия в виде грубых нарушений психомоторного развития формируются редко (у 3–5% доношенных и у 10–20% глубоко недоношенных детей). Однако практически у всех детей с перинатальным поражением головного мозга, даже лёгкой степени, длительно сохраняются признаки минимальной мозговой дисфункции — головные боли, речевые расстройства, тики, нарушение координации тонких движений. Для них характерна повышенная нервно-психическая истощаемость, «школьная дезадаптация».

Последствия травмы спинного мозга в родах зависят от тяжести повреждения. При массивных кровоизлияниях новорождённые умирают в первые дни жизни. У выживших после острого периода происходит постепенное восстановление двигательных функций.

ВНУТРИУТРОБНЫЕ ИНФЕКЦИИ. СЕПСИС. ЛОКАЛЬНЫЕ ГНОЙНО-ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Внутриутробные инфекции

Внутриутробная инфекция* (ВУИ) — болезнь плода или новорождённого, возникшая вследствие его антенатального или интранатального заражения возбудителем какого-либо инфекционного заболевания.

В настоящее время адекватные статистические данные по ВУИ отсутствуют. Однако существуют отдельные исследования, косвенно свидетельствующие о значительной распространённости ВУИ. Так, в среднем у 33% женщин детородного возраста и у 60–80% пациенток, относимых к группе высокого риска, в слизи из цервикального канала обнаруживают цитомегаловирус и вирус простого герпеса. Нормальную влагалищную микрофлору выявляют менее чем у 50% беременных. Предполагают, что в России частота инфицирования плода достигает 20%, а инфицированность новорождённых составляет 3–9%. В последнее десятилетие прослеживается отчётливая тенденция к увеличению доли ВУИ в структуре перинатальной смертности (главным образом за счёт улучшения диагностики). Частота инфицирования в определённой степени зависит от эпидемиологической ситуации и особенно высока среди групп населения с низким социальным статусом.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Чаще всего ВУИ вызывает смешанная вирусная (до 80%) и вирусно-бактериальная микрофлора. Также возможно внутриутробное заражение протозойными заболеваниями (например, токсоплазмозом, малярией).

• Антенатальное инфицирование плода чаще всего происходит трансплацентарно, реже через инфицированные околоплодные воды.

* Ранее был широко распространён термин TORCH-синдром. В настоящее время его применяют редко, так как он включает только пять заболеваний: токсоплазмоз, сифилис, краснуху, цитомегалию и герпес.

- Трансплацентарным путём происходит инфицирование цитомегаловирусом, вирусами простого герпеса типов 1 и 2, вирусами краснухи, гепатита В и С, ВИЧ. Среди вирусных ассоциаций преобладают энтеровирусы Коксаки В или вирусы гриппа А либо С в сочетании с вирусом простого герпеса или цитомегаловирусом. Считают, что при тяжёлом поражении плода в его инфицировании участвует не менее трёх разных вирусов. Для большинства бактерий и простейших плацентарный барьер непроницаем, однако инфицирование может возникать при повреждении плаценты и формировании хронической фетоплацентарной недостаточности.
 - Инфицирование околоплодных вод происходит восходящим (при локализации патологического процесса во влагалище или шейке матки), нисходящим (при проникновении возбудителя из брюшной полости через маточные трубы) и контактным (при воспалительном процессе в матке и плаценте) путём. В подобных случаях возможно инфицирование не только вирусами, но и грибами, бактериями (главным образом условно-патогенными), микоплазмами, хламидиями. Наиболее тяжёлые, септические, формы ВУИ развиваются при заражении плаценты контактным путём от инфицированных околоплодных вод.
 - Интранатальное заражение характерно для герпетической, микоплазменной и хламидийной инфекций. Однако возможно и интранатальное заражение бактериями. В этом случае возбудителями ВУИ чаще бывают представители условно-патогенной грамотрицательной микрофлоры (кишечная и синегнойная палочки, клебсиелла, протей), стафилококки и β -гемолитические стрептококки группы В, гонококки.
- Риск ВУИ связан не столько с острыми инфекционными заболеваниями во время беременности, сколько с наличием у будущей матери хронической патологии и различных осложнений беременности. Не обнаружена связь ВУИ с наличием ОРВИ или обострением герпетической инфекции во время беременности.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина ВУИ существенно зависит от времени и пути инфицирования.

- В первые 8–10 нед внутриутробного развития возможна только альтеративная фаза воспаления, процесс заканчивается либо гибелью эмбриона, либо формированием врождённых пороков развития.
- Позже начинает проявляться и пролиферативный компонент воспаления. Инфицирование на более поздних сроках (11–28 нед) вызывает разрастание соединительной ткани (например, фиброэластоз миокарда), дисплазию и гипоплазию внутренних органов, задержку внутриутробного развития плода и генерализованные инфекционные процессы.
- При инфицировании плода после 28 нед участвуют три компонента воспаления — альтеративный, пролиферативный и сосудистый.
- При локализованных формах ВУИ происходит поражение внутренних органов (фетальный гепатит, гепатолиенальный синдром, кардиомиопатия, интерстициальный нефрит, внутриутробная пневмония, энтероколит и др.) и ЦНС (энцефалит или менингоэнцефалит). Процесс формирования мозга плода продолжается в течение всей беременности, поэтому врождённые

пороки развития и поражения ЦНС регистрируют значительно чаще, чем патологию других органов. Так как клинические проявления ВУИ в основном носят неспецифический характер, в большинстве случаев выставляют диагноз «перинатальная энцефалопатия» или «нарушение мозгового кровообращения».

- Клиническая картина при генерализованной ВУИ напоминает сепсис (поражение внутренних органов, гемолитическая анемия, тромбоцитопения, геморрагический синдром, недостаточность надпочечников, инфекционный токсикоз).
- Возможно бессимптомное начало с последующим развёртыванием клинической картины (отсроченная патология): гипертензионно-гидроцефальный синдром, прогрессирующая катаракта, сахарный диабет, гепатит, патология мочевыделительной системы и т.д.

ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Методы диагностики ВУИ можно подразделить на две группы: прямые и непрямые.

Прямые методы

Прямые методы исследования направлены на выявление возбудителя или его Аг в организме больного ребёнка.

- Микроскопический (бактериоскопический) метод.
- Культуральный метод (посев биологических жидкостей и выделений больного на специальные среды) наиболее точен, но его редко используют из-за дороговизны и длительности исследования (от 3 до 20 дней).
- Молекулярно-биологический метод. Наибольшее распространение получила полимеразная цепная реакция (ПЦР), позволяющая обнаружить минимальное количество ДНК возбудителя. Результаты оценивают в сопоставлении с данными других лабораторных методов и клиническими проявлениями. Для решения вопроса об активности процесса и эффективности лечения используют сочетание ПЦР и серологического метода, а также параллельно исследуют сыворотку крови ребёнка и матери в динамике (нарастание титра АТ при методе парных сывороток).
- С помощью иммуноферментного анализа (ИФА) и реакции иммунофлюоресценции (РИФ) выявляют специфические Аг.

Непрямые (серологические) методы

При оценке данных серологических исследований крови новорождённого учитывают результаты аналогичных тестов у матери. Диагностическим критерием ВУИ служит увеличение титра IgG в сыворотке крови новорождённого в 4 раза и больше по сравнению с титром АТ у матери (IgG — единственный класс Ig, проникающих через плаценту). Определённое значение имеет определение индекса авидности, характеризующего прочность связывания Аг с АТ. Высокоавидные IgG в сыворотке крови ребёнка обычно бывают материнскими. Наличие низкоавидных IgG свидетельствует об их синтезе организмом новорождённого, т.е. об инфицировании самого ребёнка. Обнаружение IgM у новорождённого в первые дни жизни — бесспорное доказательство внутриут-

робного инфицирования, так как IgM не проходят через плаценту и первыми из Ig появляются в ответ на присутствие Ag. Однако следует учитывать, что присутствие возбудителя не всегда приводит к заболеванию, поэтому нельзя ставить знак равенства между внутриутробным инфицированием и ВУИ.

По составу и количеству Ig у беременной можно судить о вероятности развития ВУИ.

- Обнаружение у беременной специфических IgG в небольшом количестве указывает на её иммунизацию соответствующим Ag в прошлом. В таких случаях опасности для плода нет. Плод получает материнские IgG, что обеспечивает ему иммунную защиту в первые 4–6 мес жизни.
- Нарастание титра специфических IgG или появление IgM указывает на рецидив инфекции во время беременности. В таком случае необходимо повторное обследование. Вероятность инфицирования плода составляет 8%.
- При персистирующей инфекции в крови у беременной обнаруживают Ag возбудителя и IgG, а IgM отсутствуют. В этом случае вероятность передачи заболевания плоду составляет 2%.
- При первичной острой инфекции у ранее серонегативной женщины обнаруживают только IgM (IgG ещё нет). Возбудитель заболевания инфицирует плод более чем в 50% случаев, нередко вызывая генерализованные формы ВУИ.

Инфицирование плода может закончиться инфекционным процессом, сацией организма с формированием иммунитета или носительством с развитием отсроченной патологии. Поэтому нет смысла проводить лабораторную диагностику ВУИ всем новорождённым (АТ могут присутствовать в организме вследствие того, что ребёнок контактировал с возбудителем или переносит инфекцию в латентной форме, когда нет необходимости в лечении). Обследование показано при подозрении на ВУИ, причём провести его необходимо в первые часы жизни ребёнка, так как в более поздние сроки положительные результаты возможны и при постнатальном инфицировании. Считают, что в пользу ВУИ свидетельствуют положительные результаты, полученные в первые 7 дней после рождения, а при использовании культурального метода обнаружения возбудителя в биологических жидкостях — в первые 3 нед жизни ребёнка. Серологические результаты при ВУИ могут быть и отрицательными, если синтез Ig недостаточен из-за слабого антигенного раздражения или вследствие иммунодефицита (например, у недоношенных).

Дополнительные исследования

В общем анализе крови можно обнаружить лейкоцитоз с выраженным сдвигом влево в лейкоцитарной формуле, лимфоцитоз с нейтропенией, моноцитоз, тромбоцитоз, токсическую зернистость нейтрофилов, анемию.

При подозрении на ВУИ целесообразно провести нейросонографию, так как при многих внутриутробных поражениях страдает ЦНС. Возможные изменения при нейросонографии: перивентрикулярная лейкомаляция, кальцификаты, кисты в веществе мозга, вентрикулит, хориоидит, внутрижелудочковые кровоизлияния, диффузная или перивентрикулярная гиперэхогенность. Эти изменения, равно как и клинические проявления, неспецифичны.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференцировать ВУИ необходимо в первую очередь от заболеваний плода, вызванных гипоксией, приводящей к последующим метаболическим нарушениям. К ним относят гипоксически-ишемическую энцефалопатию (см. выше раздел «Перинатальные поражения ЦНС»), гипоксическое поражение миокарда, дыхательной системы, ткани почек. В связи со сходством клинической картины и результатов УЗИ при этих заболеваниях главным критерием дифференциальной диагностики служат специальные исследования (ПЦР, серологические реакции).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при ВУИ должно быть комплексным и обязательно включать посиндромную терапию (табл. 6-2).

Таблица 6-2. Лечение при внутриутробных инфекциях

Виды терапии	Примечание
I. Иммунотерапия • Ig: – Поливалентные – Специфические • Иммуномодуляторы (интерфероны)	Ig человеческий нормальный (например, интраглобин, сандоглобулин, октагам), Ig человеческий нормальный (IgG+IgA+IgM) (например, пентаглобин) Ig против цитомегаловируса (цитотект) Неспецифичны
I. Противовирусная терапия (препараты направленного действия)	1. Ацикловир 2. Ганцикловир (из-за токсичности не назначают новорождённым)
III. Антибактериальная терапия • Антибиотики широкого спектра действия • Макролиды (при хламидийной и микоплазменной инфекциях)	Цефалоспорины III поколения, аминогликозиды, карбапенемы Азитромицин, рокситромицин, мидекамицин (макропен), кларитромицин, спирамицин (ровамицин), эритромицин в/в

- Применение Ig — физиологический и естественный метод лечения, но в то же время плохо управляемый, так как он не гарантирует изменения иммунного ответа в нужном направлении. Иногда возможны побочные эффекты внутривенного введения Ig: асептический менингит, пирогенные, вазомоторные и анафилактические реакции. Ig связывают вирусы только во внеклеточном пространстве (подавляют вирусемию), но не воздействуют на вирус, находящийся внутри клетки. Поэтому необходимы повторные курсы с интервалом 10–15 дней.

- Иммуномодуляторы, в частности интерфероны, назначают после противовирусной терапии или одновременно с Ig.
- Из противовирусных препаратов направленного действия для лечения новорождённых используют только ацикловир; препарат вводят внутривенно капельно в течение 14–21 дня в дозе до 70–90 мг/кг/сут в 3 приёма.
- У новорождённых обычно приходится прибегать к эмпирической антибиотикотерапии с использованием антибиотиков широкого спектра действия (ВУИ часто вызывают внутрибольничные штаммы, резистентные ко многим лекарственным средствам). В настоящее время чаще всего применяют комбинации цефалоспоринов III поколения (цефтазидим, цефотаксим, цефтриаксон, цефоперазон) с аминогликозидами [нетилмицин (нетромицин)]. Широко распространено сочетание нетромицина с цефтриаксоном, так как эти препараты вводят 1 раз в сутки. При отсутствии эффекта используют карбепены [имипенем+циластатин (тиенам), меропенем (меронем)] и гликопептиды, например ванкомицин, эффективный в 100% случаев в отношении стафилококков (в отличие от β -лактамов антибиотиков и аминогликозидов).
- Учитывая отсутствие достоверных методов диагностики и средств этиотропной терапии, в настоящее время в первую очередь проводят терапию отдельных проявлений ВУИ (например, перинатального поражения ЦНС, пневмонии, миокардита, гепатита, гемолитической анемии, геморрагического синдрома). Если результаты лабораторных исследований положительные, но характерная для ВУИ клиническая симптоматика отсутствует, от специфического лечения следует воздержаться.

ПРОФИЛАКТИКА

Обследование женщин, относимых к группе риска по ВУИ, необходимо начинать до наступления беременности, особенно если во время неё планируют проведение иммуносупрессивной терапии. Нередко необходимо многократное обследование, например, чтобы выявить инфекционное заболевание, протекающее в латентной форме.

ПРОГНОЗ

При генерализованной ВУИ прогноз неблагоприятен: летальность достигает 80%. У детей, выживших после тяжёлых форм менингоэнцефалита или фетального гепатита, формируется грубая задержка психомоторного развития или хронический гепатит соответственно. При локализованных формах ВУИ прогноз главным образом зависит от наличия сопутствующих патологических состояний, своевременности и адекватности лечения. К наиболее тяжёлым последствиям приводит поражение ЦНС. Однако и при иной локализации процесса не исключено серьёзное поражение многих органов (кардиомиопатия, фиброэластоз эндокарда, интерстициальный нефрит, бронхолёгочная дисплазия с формированием хронической патологии органов дыхания, хронический гепатит с исходом в цирроз и т.п.). Мало- или бессимптомное течение ВУИ в дальнейшем приводит к развитию отсроченной патологии.

Сепсис

Постнатальное инфицирование обычно приводит к развитию локальных гнойно-воспалительных заболеваний; при сниженном иммунитете возможна генерализация инфекционного процесса с развитием сепсиса. Сепсис — генерализованная полиэтиологическая форма инфекции, протекающая на фоне транзиторного или первичного иммунодефицита, не сопровождающаяся каким-либо специфическим процессом в организме и характеризующаяся системным поражением и присутствием возбудителя в крови.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Гнойно-воспалительные заболевания могут быть вызваны более чем 30 видами микроорганизмов. До последнего времени при сепсисе чаще выявляли условно-патогенную грамотрицательную флору. Преобладали неэнтеропатогенная кишечная и синегнойная палочки, клебсиелла, протей, стрептококки группы В, энтеробактер. В настоящее время, как и в 60–70-е гг., доминирующей постепенно становится грамположительная флора (чаще эпидермальный стафилококк). В последнее десятилетие среди возбудителей сепсиса у новорождённых встречаются грибы, особенно *Candida albicans*. У новорождённых сепсис обычно развивается на фоне ВУИ, чаще её локализованной или малосимптомной формы. В таких случаях типичен гипоэргический вариант течения сепсиса, сопровождающийся гипокоагуляцией, тромбоцитопенией и нейтропенией.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Чаще всего входными воротами бывает пупочная ранка. Также возможно проникновение инфекции через кожу, органы дыхания, органы слуха и ЖКТ. Раньше принято было выделение двух форм сепсиса — септицемии и септикопиемии. В настоящее время такое деление имеет второстепенное значение.

- При септицемии в клинической картине преобладает симптоматика инфекционного токсикоза. Заметно страдает общее состояние: сон нарушен, первоначальное беспокойство сменяется вялостью и слабостью. Появляются анорексия (ребёнок сосёт вяло или отказывается от груди), срыгивания, иногда с примесью жёлчи, неустойчивый стул. Масса тела ребёнка снижается при достаточном количестве молока у матери. Выявляют мышечную гипотонию и гипорефлексию (вплоть до исчезновения физиологических рефлексов). Для кожных покровов характерна бледность, а затем землистая окраска и мраморность (рис. 6-2 на вклейке), возможна сыпь. Температура тела бывает различной (от гипотермии и субфебрилитета до гипертермии и гектической лихорадки). Возможен отёчный синдром. В результате нарушения микроциркуляции и метаболических изменений развиваются пневмопатия (одышка, цианоз, патологический тип дыхания), кардиопатия (глухость сердечных тонов, систолический шум, артериальная гипотензия; на ЭКГ изменения зубца Р за счёт метаболических нарушений в миокарде, смещение сегмента ST), гепатоспленомегалия, желтуха, мочевого синдром, нарушение функций ЖКТ (вплоть до некротизирующего энтероколита). Возможен геморрагический синдром.

- При септикопиемии на фоне выраженной интоксикации появляются гнойные очаги (нередко множественные): абсцессы, флегмоны, остеомиелит, гнойный менингит, очаги деструкции лёгких и др.

Различают молниеносное (1–7 дней), острое (4–8 нед, наиболее частое) и затяжное, или подострое (более 6–8 нед), течение заболевания. Для молниеносного течения сепсиса характерно развитие септического шока с геморрагическим синдромом, резким снижением АД, олигурией; эта форма часто приводит к летальному исходу. Молниеносная форма сепсиса чрезвычайно напоминает генерализованную форму ВУИ. Некоторые авторы называют эту форму гиперергическим сепсисом; чаще всего заболевание вызывает стрептококк группы В.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика сепсиса достаточно сложна. В 60–70 гг. из-за отсутствия диагностических критериев ВУИ, в первую очередь серологических и вирусологических, очень часто диагноз «сепсис» ставили при генерализованных формах ВУИ, особенно в тяжёлых случаях с молниеносным течением и летальным исходом. В диагностике сепсиса в последние годы возвращаются к результатам бактериологического исследования крови, от чего в 70–80-е гг. практически отказались. В настоящее время считают, что наиболее достоверным подтверждением диагноза «сепсис» служит выделение гемокультуры. При её выделении необходимо учитывать следующие моменты.

- Попадание микроорганизмов в питательную среду возможно при нарушении правил асептики при заборе крови.
- Питательная среда может быть нестерильной при нарушении правил её приготовления и хранения.
- Бактериемия может быть транзиторной.

Для подтверждения диагноза необходимы многократные исследования. Другие лабораторные исследования (общий и биохимический анализы крови, мочи и др.) при диагностике сепсиса имеют вспомогательное значение.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при сепсисе направлено на подавление возбудителя, повышение защитных свойств организма, санацию гнойных очагов.

Антибиотикотерапия

Антибактериальную терапию проводят одновременно двумя антибиотиками (с учётом их синергизма) в течение 10–15 сут в максимальных возрастных дозах с последующей сменой препаратов. Предпочтительно внутривенное введение. Учитывают чувствительность возбудителя к антибиотику, а если результатов исследования на чувствительность нет, назначают антибиотики широкого спектра действия.

Посиндромная терапия

Проводят дезинтоксикационную терапию, коррекцию нарушений КЩС, восстановление ОЦК путём внутривенного введения растворов глюкозы,

альбумина, плазмы, гемодеза, реополиглокина. При гиперкоагуляции восстанавливают периферическое кровообращение (согревают конечности, назначают антиагреганты, реополиглокин, гепарин под контролем лабораторных данных). При появлении признаков гипокоагуляции вводят свежезамороженную нативную плазму. Для повышения сопротивляемости организма желательное обеспечить ребёнка материнским нативным молоком.

Локализованные гнойно-септические заболевания

Локализованные гнойно-септические заболевания у новорождённых чаще всего вызывает золотистый стафилококк.

Омфалит

Омфалит — катаральное или гнойное воспаление пупочной области. Обычно пупочная ранка покрывается эпителием до 14-го дня жизни. При воспалении эпителизация затягивается, пупочное кольцо становится отёчным и гиперемированным. В пупочной ранке появляется серозно-гнойное отделяемое. Иногда процесс переходит на окружающую пупочную ранку кожу и пупочные сосуды, которые становятся утолщёнными и прощупываются в виде жгутов. Пупочная область несколько выбухает. Указанная симптоматика может сопровождаться нарушением общего состояния ребёнка, повышением температуры тела, уплощением кривой нарастания массы тела и появлением признаков воспалительной реакции со стороны периферической крови. При распространении воспаления по пупочным сосудам возможны тромбоз пупочных вен и генерализация процесса (пупочный сепсис). Омфалит может закончиться развитием флегмоны брюшной стенки и перитонита. При наличии выделений из пупочной ранки и затянувшейся отслойке пуповинного остатка, особенно у детей с большой массой тела, на дне пупочной ранки могут появиться грануляции грибовидной формы — фунгус пупка.

Лечение: ежедневная обработка пупочной ранки 3% раствором перекиси водорода с последующим подсушиванием 70% спиртом этиловым, 1–2% спиртовым раствором бриллиантового зелёного или 3–5% раствором калия перманганата. Хороший эффект, в том числе и при гнойных выделениях, оказывает цинка гиалуронат (куриозин). Фунгус пупка прижигают раствором серебра нитрата. При нарушении общего состояния и угрозе генерализации инфекционного процесса, особенно у недоношенных и ослабленных детей, показаны антибиотикотерапия, инфузии растворов глюкозы, плазмы, введение Ig.

Синдром токсического эпидермального стафилококкового некролиза*

Синдром токсического эпидермального стафилококкового некролиза — заболевание, вызываемое *Staphylococcus aureus*, вырабатывающими эксфолиативный токсин. Проявления заболевания варьируют по тяжести от эритематозных пятен до буллёзных повреждений и генерализованной эксфолиативной

* В отечественной практике заболевание часто называют пузырчаткой новорождённых.

болезни (болезни Риттера). Заболевание обычно развивается на 2–3-й неделе жизни. На коже образуются поверхностные разной величины пузыри с мутным содержимым. Пузыри локализуются преимущественно на груди, животе, внутренних поверхностях конечностей, легко лопаются, оставляя эрозивную поверхность. При развитии болезни Риттера слущивание эпидермиса происходит большими пластами с обнажением сосочкового слоя кожи, что нередко осложняется сепсисом.

Лечение. Если пузыри самостоятельно не вскрываются, их прокалывают. Обнажённую поверхность обрабатывают 5% раствором калия перманганата. Выздоровление ускоряется при назначении антибиотиков.

Абсцесс

Абсцесс — скопление гноя, окружённое тканями с образованием пиогенной мембраны; клинически абсцесс характеризуется гиперемией и инфильтрацией мягких тканей и флюктуацией в центре. У новорождённых флюктуация появляется позже, чем образуется гнойная полость, поэтому при подозрении на абсцесс следует производить прокол предполагаемого гнойника.

Лечение. При наличии гноя производят разрез, обеспечивающий его отток. Полость гнойника промывают растворами антисептиков и устанавливают дренаж. При угрозе генерализации процесса и нарушении общего состояния ребёнка назначают антибиотики. Если абсцесс представляет собой местное проявление сепсиса (септический очаг) проводят соответствующее лечение (см. выше раздел «Сепсис»).

Некротическая флегмона новорождённых

Некротическая флегмона новорождённых — гнойное воспаление подкожной жировой клетчатки с её расплавлением и последующим некрозом кожи. Заболевание начинается с быстро распространяющегося покраснения кожи, позже появляется инфильтрация. Процесс быстро прогрессирует, захватывая соседние непоражённые участки.

Лечение: оперативное (нанесение насечек в шахматном порядке с захватом здоровых участков с последующим промыванием антисептиками и обеспечением оттока). Дополнительно назначают антибиотики.

Конъюнктивит новорождённых

Конъюнктивит — частое заболевание новорождённых. Конъюнктивит может быть катаральным и гнойным. Заболевание протекает в основном как местный процесс; инфицирование происходит обычно при прохождении плода через родовые пути. Для заболевания характерны выраженный отёк и гиперемия век, которые иногда бывает трудно раздвинуть; возможно гнойное отделяемое. При обильных гнойных выделениях следует выяснить этиологию заболевания по результатам микроскопического и бактериологического исследований.

Лечение: промывание глаз слабым раствором перманганата калия 6–10 раз в сутки с последующим закапыванием 20% сульфацил-натрия или раствора антибиотика направленного действия (при уточнении возбудителя).

Мастит

Мастит у детей возникает на фоне физиологической мастопатии. Заболевание проявляется покраснением и инфильтрацией кожи вокруг соска. Лечение при гнойном мастите оперативное.

Псевдофурункулёз

Псевдофурункулёз (множественные абсцессы кожи) развивается вследствие поражения выводных протоков потовых желёз стафилококковой этиологии с последующим вовлечением в процесс всей потовой железы. Заболевание начинается с образования плотных узелков в подкожной клетчатке. Кожные покровы над узелком не изменяются. Через 2–3 дня узелок увеличивается, достигая размеров лесного или грецкого ореха. Кожа приобретает застойно-красный оттенок, инфильтрируется. В дальнейшем в центре инфильтрации появляется флюктуация. Множественные абсцессы внешне похожи на фурункулы, но отличаются от последних отсутствием плотного инфильтрата и характерного некротического стержня.

Лечение. Гнойники вскрывают, полученный гной направляют для бактериологического исследования. После вскрытия пустул и смазывания их растворами анилиновых красителей применяют мази с антибиотиками. Для рассасывания инфильтратов в области туловища и конечностей назначают физиотерапию (УВЧ).

Кандидозный стоматит

Кандидозный стоматит (молочница) характеризуется появлением слегка возвышающегося белого налёта на слизистой оболочке полости рта. При удалении налёта обнаруживают гиперемизированную, слегка кровоточащую поверхность. Возбудитель — *Candida albicans*. Заболевание, как правило, возникает при плохом уходе, у ослабленных детей и при иммунодефицитных состояниях.

Лечение. Обработка полости рта 2–4% раствором натрия гидрокарбоната, водными растворами анилиновых красителей.

Пелёночный дерматит

Пелёночный дерматит — периодически возникающее патологическое состояние кожи ребёнка, провоцируемое воздействием физических, химических, ферментативных и микробных факторов при использовании пелёнок или подгузников.

Заболевание начинается с появления умеренного покраснения, нерезко выраженной сыпи и шелушения кожи в области гениталий, ягодиц, нижних отделов живота и поясницы. В дальнейшем, если действие раздражающих факторов не устранено, на коже возникают папулы, пустулы, в кожных складках могут образовываться небольшие инфильтраты, происходит инфицирование *Candida albicans* и бактериями. При продолжительном течении заболевания образуются сливные инфильтраты, папулы, пузырьки, мокнутие, глубокие эрозии.

Лечение. Необходимо использовать гигроскопичные одноразовые подгузники, показана частая смена пелёнок (в том числе и в ночное время). На

поражённые участки кожи наносят присыпки с цинка оксидом и тальком, цинковую пасту. При кандидозе или стойкой сыпи поражённые участки обрабатывают антисептическими растворами (растворами красителей), при каждой смене пелёнок наносят крем или присыпки с противогрибковыми препаратами (миконазол, клотримазол, кетоконазол).

Остеомиелит

Остеомиелит — воспаление костного мозга, распространяющееся на компактное и губчатое вещество кости и надкостницу. Остеомиелит у новорождённых локализуется преимущественно в эпифизах длинных трубчатых костей, нередко с поражением близлежащего сустава. Наиболее частый возбудитель остеомиелита — *Staphylococcus aureus*. Заболевание начинается остро с появления интоксикации, лихорадки, ограничения подвижности конечности, болезненности при пассивных движениях или пальпации. Через 2–3 дня появляются припухлость и сглаженность контуров сустава, а затем отёк и инфильтрация мягких тканей. Рентгенологические изменения появляются через 2 нед. В настоящее время остеомиелит чаще протекает подостро, без выраженной интоксикации, и проявляется преимущественно ограничением подвижности конечности и болевой реакцией при пассивных движениях.

Лечение оперативное (остеоперфорация, дренирование и обеспечение точного промывания).

Менингит

Менингит — воспаление оболочек головного и/или спинного мозга — одна из самых тяжёлых и опасных для жизни форм гнойной инфекции у новорождённых. Заболевание могут вызвать стрептококки группы В, кишечная палочка, особенно у детей первой недели жизни, а также стафилококки, листерии, клебсиеллы и др. Предрасполагающий фактор — перинатальные поражения ЦНС. Менингит может быть самостоятельным заболеванием или проявлением сепсиса (гнойный метастаз).

Симптомы обычно неспецифичны. Отмечают заторможенность ребёнка, периодически сменяющуюся беспокойством, снижение аппетита или отказ от груди, срыгивания, лихорадку, бледность кожных покровов, акроцианоз, вздутие живота, признаки повышения внутричерепного давления («мозговой» крик, напряжённый или выбухающий родничок либо увеличение окружности головы, рвота). Возможны также вздрагивания, гиперестезия, симптом Грефе, плавающие движения глазных яблок, судороги. Ригидность затылочных мышц и другие менингеальные знаки обычно появляются на поздних стадиях заболевания.

При подозрении на менингит обязательна поясничная пункция. При гнойном менингите опалесцирующий или мутный ликвор вытекает под повышенным давлением, частыми каплями или струёй. Цитоз преимущественно нейтрофильный. Кроме высокого нейтрофильного цитоза характерны низкая концентрация глюкозы, повышение концентрации белка. Необходимы бактериоскопическое и бактериологическое исследования осадка ликвора. Исследование ликвора повторяют каждые 4–5 дней до полного выздоровления.

Лечение. Антибиотикотерапия — основной вид лечения при менингитах. Используют антибиотики, хорошо проникающие через ГЭБ [цефтриаксон, цефтазидим, цефотаксим, гентамицин, амоксициллин, меропенем (меронем), ванкомицин], в максимальных возрастных дозах, удлинённым курсом со сменой препаратов через 1–2 нед. Дополнительное введение антибиотиков эндolumбально или в желудочки головного мозга дополнительного эффекта не оказывает. Ребёнку назначают также дезинтоксикационную, противосудорожную и дегидратационную терапию. При отёке мозга назначают дексаметазон. Можно применять специфические Ig направленного действия.

ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Профилактика инфекционных заболеваний у новорождённых предусматривает:

- своевременное выявление и санацию хронических очагов инфекции у беременной, предупреждение у неё острых инфекций;
- создание дома и на предприятии условий для благоприятного течения беременности, рождения ребёнка в срок;
- правильное ведение родов, предупреждение травматизации и инфицирования плода, особенно при влагалищных исследованиях, преждевременном отхождении околоплодных вод, применении акушерских пособий;
- соблюдение персоналом в родильных домах противоэпидемических мероприятий и правил личной гигиены;
- раннее начало естественного вскармливания.

БОЛЕЗНИ ЛЁГКИХ

Заболевания дыхательной системы — распространённая патология периода новорождённости. Поражения дыхательной системы могут быть как инфекционной (внутриутробная пневмония), так и неинфекционной (СДР, аспирационный синдром, бронхолёгочная дисплазия) этиологии.

Неинфекционные заболевания дыхательной системы

СИНДРОМ ДЫХАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

Синдром дыхательных расстройств (СДР, болезнь гиалиновых мембран, респираторный дистресс-синдром) — прогрессирующее спадение альвеол вследствие дефицита сурфактанта. Синдром характеризуется наличием у новорождённого признаков нарушения дыхания (тахипноэ — ЧДД выше 60 в минуту, втяжение уступчивых мест грудной клетки и цианоз при дыхании комнатным воздухом), сохраняющихся или прогрессирующих в первые 48–96 ч жизни, а также характерными изменениями на рентгенограмме (диффузная ретикулогранулярная сеть).

Этиология и патогенез

В основе СДР лежит дефицит сурфактанта. Сурфактант — поверхностно-активное вещество, состоящее преимущественно из фосфолипидов (75%) и белков (10%). Сурфактант синтезируется эпителиальными клетками лёгких

(пневмоциты II типа) и препятствует спадению альвеол на выдохе. Сурфактант начинает синтезироваться с 20–24-й недели внутриутробного развития; полностью система сурфактанта созревает к 35–36-й неделе гестации.

При недостатке сурфактанта альвеолы спадаются при каждом выдохе, что приводит к прогрессирующему ателектазированию лёгких. Белковый экссудат и эпителиальный детрит скапливаются в дыхательных путях, уменьшая общую ёмкость лёгких. При гистологическом окрашивании этот материал приобретает характерный вид эозинофильных гиалиновых мембран.

Клиническая картина и диагностика

Заболевание развивается у недоношенных или детей, родившихся с асфиксией. Заболевание проявляется небольшими расстройствами дыхания при рождении, которые прогрессивно нарастают. Появляются одышка (в тяжёлых случаях через 1–2 ч после рождения), «хрюкающий выдох» из-за компенсаторного спазма голосовой щели (способствует увеличению функциональной остаточной ёмкости), втяжение межреберий, мечевидного отростка грудины, напряжение крыльев носа, цианоз, приступы апноэ. Аускультативно дыхание резко ослаблено, позже выслушивают сухие и непостоянные влажные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. Рано развиваются гипоксемия, гиперкапния, ацидоз, гиповолемия, лёгочная гипертензия, нарушение микроциркуляции, сердечная недостаточность, преимущественно правожелудочковая. При прогрессировании СДР появляются признаки ДВС-синдрома и шока.

СДР может осложняться кровоизлияниями в лёгкие и желудочки мозга, отёком лёгких, некротизирующим энтероколитом, почечной недостаточностью. Нередко на фоне СДР развивается пневмония.

В диагностике различных форм СДР решающее значение имеет рентгенологическое исследование. При рассеянных ателектазах участки снижения пневматизации различных размеров, чередующиеся с вздутием лёгочной ткани, создают мозаичную картину. На рентгенограммах вначале обнаруживают ретикулярно-нодозную сетчатость, представляющую собой сочетание уплотнений межуточной ткани, мелких ателектазов и растянутых воздухом альвеолярных ходов и бронхиол. В следующую фазу, связанную с обтурацией бронхиол и альвеолярных ходов, выявляют «воздушные бронхограммы» (расширенные воздухом бронхиальные разветвления). Третья фаза — «белые лёгкие» (массивные ателектазы, пропитанные отёчно-геморрагической жидкостью, придают лёгочным полям бледновато-серый вид со слабо различимыми контурами средостения и диафрагмы).

Лечение

Лечение прежде всего направлено на предупреждение охлаждения, так как при гипотермии снижается или даже прекращается (при температуре тела ниже 35 °С) синтез сурфактанта.

Необходимо поддержание проходимости дыхательных путей. Оксигенотерапию с использованием увлажнённого подогретого кислорода следует проводить в кувезе или с помощью палаток, масок, назальных катетеров. При лечении лёгких и среднетяжёлых форм СДР используют метод поддержания

постоянного положительного давления в дыхательных путях [спонтанное дыхание при постоянном положительном давлении (СДППД)]. Действие СДППД связано с расправлением гиповентилируемых альвеол и улучшением вентиляционно-перфузионных соотношений, что заметно снижает гипоксемию. В тяжёлых случаях, при повторных приступах апноэ, сопровождающихся усилением цианоза и гемодинамическими нарушениями, при невозможности добиться нормализации p_aO_2 в крови с помощью СДППД показана ИВЛ.

Инфузионную терапию (5–10% растворы глюкозы, натрия хлорида, препараты калия, кальция) проводят с осторожностью, так как избыточный объём жидкости способствует открытию фетальных шунтов, развитию отёка лёгких. При снижении гематокрита ниже 0,4 в первые дни жизни проводят переливание эритроцитарной массы, при гиповолемии — свежезамороженной плазмы, альбумина.

Питание при тяжёлых формах заболевания, как правило, парентеральное, с достаточно быстрым переходом на энтеральное, так как парентеральное питание тормозит созревание ЖКТ, способствует атрофии слизистой оболочки кишечника, холестазу, нарушениям функций печени и поджелудочной железы. После стабилизации состояния ребёнку через желудочный зонд круглосуточно капельно вводят нативное материнское молоко. При улучшении состояния, уменьшении одышки (ЧДД до 60 в минуту), отсутствии апноэ назначают дозированное, через 3 ч, кормление.

У новорождённых с СДР высок риск развития инфекционных осложнений, поэтому в комплекс терапии включают антибиотики.

У глубоко недоношенных детей проводят терапию препаратами сурфактанта. Сурфактант инстиллируют через интубационную трубку в трахею и лёгкие. Наиболее эффективно профилактическое введение сурфактанта в первые минуты жизни ребёнка (не позднее 6–8 ч).

АСПИРАЦИОННЫЙ СИНДРОМ

Аспирация околоплодных вод

Во внутриутробном периоде в дыхательных путях плода до бифуркации трахеи находится околоплодная жидкость. При возбуждении дыхательного центра плода происходит аспирация (содержимое дыхательных путей проникает вплоть до альвеолярных ходов), что может привести к выключению отдельных сегментов лёгких и способствовать развитию болезни гиалиновых мембран, отёку лёгких, инфекционного процесса. Клинически у ребёнка наблюдают признаки СДР: над лёгкими на фоне ослабленного дыхания выслушивают множество разнокалиберных влажных хрипов. На рентгенограммах лёгких выявляют очаговые тени.

Лечение. Своевременная санация дыхательных путей. При развитии пневмонии — антибактериальная терапия.

Синдром аспирации мекония

Синдром аспирации мекония возникает у 1–2% новорождённых, чаще у переносимых, родившихся в срок в состоянии гипоксии и у детей с задержкой

внутриутробного развития. Асфиксия и другие формы внутриутробного стресса могут вызвать усиление перистальтики кишечника и поступление мекония в околоплодные воды. При попадании вязкого мекония в дыхательные пути он вызывает развитие СДР, обструкцию и выраженную воспалительную реакцию с развитием дыхательной недостаточности тяжёлой степени. При синдроме аспирации мекония рентгенологически выявляют участки крупных, неправильной формы затенений, чередующиеся с участками повышенной прозрачности. Лёгкие выглядят эмфизематозными, купол диафрагмы уплощён.

Лечение. Если меконий густой, в виде глыбок, следует очистить от него нос и ротоглотку ещё до того, как грудная клетка выйдет из родового канала. Сразу же после рождения, как и при аспирации околоплодных вод, производят эндотрахеальную интубацию и отсасывают содержимое из трахеи до полного её очищения. Удаление заглоченного мекония из желудка предупреждает повторную аспирацию. Всем детям проводят оксигенотерапию, иногда вплоть до длительной ИВЛ (в тяжёлых случаях). При синдроме аспирации мекония показана антибиотикотерапия.

Аспирация молока

Аспирация молока связана с дискоординацией глотательных движений, обусловленной чаще всего незрелостью нервно-мышечного аппарата. Этой аспирации подвержены недоношенные дети, так как ёмкость желудка у них небольшая, а эвакуация его содержимого замедлена. Аспирация молока может развиваться в течение нескольких недель с момента рождения. При повторных аспирациях, попёрхивании или кашле во время кормления необходимо исключить анатомические дефекты (трахеоэзофагеальный свищ, атрезию пищевода и др.). Попадание молока в лёгкие вызывает приступы апноэ и цианоз. Возможна обструкция дыхательных путей.

Лечение. После аспирации необходимо как можно быстрее отсосать содержимое из полости носа и ротоглотки и трахеи. В дальнейшем для предотвращения аспирации ребёнка следует кормить в положении на правом боку. При развитии воспалительных изменений назначают антибиотики широкого спектра действия.

БРОНХОЛЁГочная ДИСПЛАЗИЯ

Бронхолёгочная дисплазия — хроническое заболевание лёгких, обусловленное применением механической вентиляции лёгких и высоких концентраций кислорода у недоношенных детей с СДР.

Патогенез

Как правило, бронхолёгочная дисплазия развивается у глубоко недоношенных новорождённых (с массой тела менее 1000 г). Повреждение лёгких может возникать в результате дефицита сурфактанта (спадение альвеол с неравномерной вентиляцией вызывает прямое повреждающее действие на лёгочную ткань), отёка лёгких, длительного применения высоких концентраций кислорода (нарушение подвижности ресничек, повреждение свободными радикалами кислорода и т.д.), ИВЛ (повреждение давлением, неадекватно подогретым и

увлажнённым воздухом и т.д.), воспаления и др. В результате действия вышеперечисленных факторов повреждаются практически все структурные компоненты незрелой лёгочной ткани, что приводит к хроническому нарушению функций лёгких.

Клиническая картина

Бронхолёгочная дисплазия обычно проявляется у недоношенного ребёнка с СДР, находящегося на ИВЛ более 5–6 дней. При попытке прекратить ИВЛ возникает дыхательная недостаточность. Грудная клетка у ребёнка приобретает бочкообразную форму, сохраняется втяжение межреберий, иногда возникают стрidor, признаки лёгочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности. В последующем из-за массивного интерстициального фиброза, ателектазов и кистозной эмфиземы формируется хроническое нарушение функции органов дыхания. Рентгенологические данные разнообразны: тяжистый интерстициальный рисунок, плотные очаги (зоны склероза), чередующиеся с зонами повышенной прозрачности («пчелиные соты»), ателектазы, кисты.

Лечение

Лечение бронхолёгочной дисплазии направлено на поддержание адекватной оксигенации. При улучшении состояния ребёнка следует перевести на подачу подогретого кислорода с помощью носовых канюль в течение нескольких недель или месяцев. Существенную роль играет также совершенствование методов выхаживания глубоко недоношенных новорождённых, направленных на оптимизацию вскармливания (с повышением калорийности) и температурного режима.

Из лекарственных средств показано длительное (до 2–2,5 мес) применение диуретиков, гормональных препаратов (дексаметазон), антибиотиков, бронходилататоров [сальбутамол, аминофиллин (эуфиллин), ипратропия бромид, тербуталин], сердечных гликозидов, витаминов А и Е.

Прогноз

Несмотря на снижение тяжести течения бронхолёгочной дисплазии в последние годы, летальность остаётся высокой — до 30%. В течение нескольких лет сохраняются сниженная растяжимость лёгких, повышенный риск развития бронхоспазма и повторных респираторных заболеваний. При благоприятном течении нормализация функциональных показателей лёгких происходит лишь к 7–10 годам.

ПРОФИЛАКТИКА ПАТОЛОГИИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ НЕИНФЕКЦИОННОГО ГЕНЕЗА

Для профилактики неинфекционных поражений лёгких у новорождённых наиболее важен комплекс мероприятий, направленных на предупреждение преждевременных родов, так как особенно тяжело эти заболевания протекают у глубоко недоношенных детей. Необходимо также обеспечить рациональное ведение родов, в первую очередь преждевременных. Искусственное родоразрешение в ранние сроки беременности следует производить только по

абсолютным показаниям. Следует избегать применения в родах стимулирующих средств, анестетиков, анальгетиков, которые подавляют функцию дыхательного центра плода. С первых минут жизни новорождённому необходимо обеспечить оптимальные условия выхаживания, в первую очередь поддержание нормальной температуры тела, правильное питание, адекватную терапию.

Инфекционные заболевания дыхательной системы

Наиболее частое инфекционное заболевание органов дыхания у новорождённых — внутриутробная пневмония. Она развивается у ребёнка в первые дни жизни вследствие аспирации инфицированных околоплодных вод или (реже) при гематогенном проникновении возбудителя от матери.

Основные диагностические критерии внутриутробной пневмонии следующие.

- Клиническая картина пневмонии развивается до 3-го дня жизни.
- Очаговые или инфильтративные тени на рентгенограммах появляются на 1—3-и сутки жизни.
- Высевание идентичной микрофлоры у матери и ребёнка из материала, взятого в первые сутки жизни.
- Выявление воспалительных изменений в лёгких новорождённого, умершего до 4 сут жизни.

Вспомогательные диагностические критерии: указание на инфекционный процесс в анамнезе у матери, воспалительные изменения, обнаруженные при гистологическом исследовании плаценты, наличие других гнойно-воспалительных заболеваний у ребёнка, увеличение печени и селезёнки, изменения в анализах крови (нейтрофильный лейкоцитоз более 21×10^9 /л, содержание палочкоядерных нейтрофилов до 11% и более) с отрицательной динамикой, тромбоцитопения (менее 170×10^9 /л), концентрация IgM в первые сутки жизни более 11 мг.

Лечение. При тяжёлых дыхательных нарушениях применяются СДППД или ИВЛ с индивидуальным подбором режимов и продолжительности с учётом показателей газового состава крови, параметров центральной и лёгочной гемодинамики. Инфузионную терапию проводят в зависимости от выраженности интоксикации и сердечно-лёгочных нарушений. С первых суток жизни назначают антибиотики широкого спектра действия. Также используют Ig.

БОЛЕЗНИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

У новорождённых наблюдают те же симптомы поражения сердечно-сосудистой системы, что и у детей более старшего возраста: цианоз, сердечные шумы, аритмии, сердечную недостаточность. Но, как правило, на первом месяце жизни эти симптомы имеют экстракардиальное происхождение или связаны с нарушением так называемого переходного кровообращения.

К наиболее частым заболеваниям сердечно-сосудистой системы у новорождённых относят транзиторные нарушения переходного кровообращения, кардиты и кардиомиопатии, врождённые пороки развития сердца и крупных кровеносных сосудов.

Транзиторные нарушения переходного кровообращения

При рождении прекращается плацентарное кровообращение, увеличивается кровоток и снижается сопротивление в сосудах лёгких, исчезает лёгочная гипертензия, закрываются фетальные соустья между малым и большим кругами кровообращения — овальное окно и артериальный проток. При нарушении процессов адаптации (у глубоко недоношенных детей, при СДР, гипоксии, инфекционных заболеваниях, некоторых врождённых пороках развития, избыточной инфузионной терапии, длительной ИВЛ) фетальные соустья могут не закрыться, что приводит к развитию транзиторных нарушений переходного кровообращения.

Клиническая картина. При открытом артериальном протоке вначале возникает шунт слева направо с патологическим сбросом крови из большого в малый круг кровообращения с переполнением последнего. У ребёнка появляются бледность, апноэ, тахикардия, при аускультации выслушивают систолический шум по левому краю грудины, влажные хрипы в лёгких. Часто развивается пневмония. При развитии стойкой лёгочной гипертензии через открытый артериальный проток и открытое овальное окно начинается сброс крови из малого в большой круг кровообращения. За счёт шунта справа налево увеличивается примесь венозной крови в системном кровотоке, что приводит к стойкому цианозу, ацидозу, гепатомегалии.

Лечение начинают с ликвидации метаболических нарушений и гипотермии, адекватной оксигенации, вплоть до проведения ИВЛ. Для ускорения закрытия открытого артериального протока назначают индометацин. При отсутствии эффекта от консервативной терапии проводят хирургическую перевязку открытого артериального протока.

Кардиомиопатии

Кардиомиопатии — заболевания неясной этиологии, сопровождающиеся нарушением функций сердца (систолической сократимости и диастолического расслабления). В периоде новорождённости кардиомиопатия проявляется кардиомегалией и сердечной недостаточностью различной степени выраженности. У новорождённых кардиомиопатии чаще возникают при метаболических расстройствах, сахарном диабете матери и фиброэластозе миокарда.

- **Кардиомиопатия при метаболических расстройствах.** Клиническая картина неспецифична. Тоны сердца приглушены, выслушивается систолический шум, сердце увеличено в размерах, полости его дилатированы, перегородки нередко утолщены. Лечение: ликвидация метаболических расстройств и борьба с сердечной недостаточностью.
- **Фиброэластоз миокарда** — заболевание неясной этиологии, характеризующееся появлением на внутренней поверхности левого желудочка, реже в других отделах сердца белой блестящей фиброэластической мембраны, представляющей собой диффузно утолщённый эндокард. Сердце значительно увеличено в размерах, полости его дилатированы. Рано развиваются выраженные признаки сердечной недостаточности. Лечение: симптоматическое, в качестве поддерживающей терапии назначают сердечные гликозиды и диуретики.

Миокардиты новорождённых

Миокардиты новорождённых имеют преимущественно вирусную этиологию. Антенатальный миокардит проявляется аритмиями, кардиомегалией и сердечной недостаточностью. Постнатальный миокардит протекает более злокачественно: выявляют признаки нарушения кровообращения, кардиомегалию, грубый систолический шум, ритм галопа, глухость сердечных тонов, дыхательные расстройства (см. раздел «Неревматические кардиты» в главе 12 «Заболевания сердечно-сосудистой системы»); в тяжёлых случаях клиническая картина напоминает таковую при септическом шоке.

Лечение. При миокардитах назначают сердечные гликозиды, оксигенотерапию, диуретики, в тяжёлых случаях — допамин. В последние годы, как и при лечении ВУИ, используют Ig, противовирусные препараты.

Сердечная недостаточность

Сердечная недостаточность — клинический синдром, характеризующийся неспособностью сердца перекачивать объём крови, адекватный метаболическим потребностям тканей. Для сердца новорождённых характерна ограниченность резервных функциональных возможностей. У новорождённых левый желудочек практически не отличается от правого по мышечной силе, толщине стенок, массе. Поэтому вначале чаще возникает левожелудочковая сердечная недостаточность с перегрузкой малого круга кровообращения, т.е. сочетанная сердечно-лёгочная недостаточность. Позже присоединяется застой в большем круге кровообращения.

Этиология. Причиной сердечной недостаточности могут быть перегрузка давлением или объёмом при ВПС, нарушение сократимости миокарда при миокардитах, кардиомиопатиях, метаболических расстройствах, тяжёлой анемии, аритмиях и др.

Клиническая картина сердечной недостаточности однотипна и не зависит от этиологии. Вначале тахикардия, тахипноэ возникают только при беспокойстве или во время кормления. Кожа бледная, выявляют акроцианоз. При аускультации определяют усиленный II тон сердца и короткий систолический шум на основании сердца. Затем возникает экспираторная одышка в покое, усиливающаяся при кормлении, потливость головы, цианоз, разнокалиберные влажные хрипы в лёгких. Тоны сердца глухие, появляются ритм галопа, гепатомегалия, олигурия. В отличие от более старших детей у новорождённых при сердечной недостаточности практически не бывает отёков и сплено-мегалии.

Лечение. Необходимо ограничить поступление воды и электролитов. В более тяжёлых случаях с целью уменьшения ОЦК назначают также диуретики, особенно при перегрузке малого круга кровообращения. Для усиления сократительной функции сердца назначают сердечные гликозиды (дигоксин). Применяют также ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ), β-адреноблокаторы. Необходимо также ограничить физические нагрузки, поэтому ребёнка кормят через зонд, все манипуляции проводят в щадящем режиме, назначают седативные средства, оксигенотерапию.

БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Для ЖКТ новорождённых характерны низкая кислотность желудочного сока, низкая концентрация факторов неспецифической защиты и Ig в стенке кишечника, а также напряжённая работа всех отделов пищеварительного тракта (см. раздел «Пищеварительная система» в главе 2 «Анатомо-физиологические особенности детского организма»).

Болезни органов пищеварения занимают по частоте одно из первых мест среди всех заболеваний у новорождённых и детей раннего возраста.

СИНДРОМ СРЫГИВАНИЯ И РВОТЫ

Синдром срыгивания и рвоты возникает у 2/3 новорождённых и может привести к аспирации и аспирационной пневмонии, асфиксии, а также дегидратации, нарушению КЩС. *Причины рвоты могут быть первичными, связанными с патологией ЖКТ, и вторичными (симптоматическими), связанными с патологией других органов и систем.* Первичные причины рвоты, в свою очередь, можно разделить на органические и функциональные. Наиболее частые причины рвоты органического характера — пороки развития [пилоростеноз, диафрагмальные грыжи, высокая или низкая врождённая кишечная непроходимость (полная или частичная)].

Недостаточность кардии

Особенность анатомического строения пищевода и желудка новорождённых — отсутствие выраженного кардиального сфинктера. При повышении внутрижелудочного давления, нарушении иннервации нижней части пищевода возникают патологический желудочно-пищеводный рефлюкс и рвота. Рвота бывает частой, но необильной, возникает вскоре после кормления, в горизонтальном положении ребёнка. При эндоскопическом исследовании обнаруживают зияние кардиального отдела и эзофагит.

Лечение: дробное питание, исключение аэрофагии; для усиления тонуса кардиального сфинктера иногда назначают неостигмина метилсульфат (прозерин). Кормление ребёнка следует осуществлять в полувертикальном положении. После кормления ребёнка удерживают в вертикальном положении в течение 15–20 мин, затем укладывают на живот. Из питания матери исключают продукты, снижающие тонус нижнего пищеводного сфинктера (кофе, шоколад, жирную пищу). Если ребёнок с синдромом срыгивания находится на искусственном вскармливании, назначают специальные смеси.

Кардиоспазм

Кардиоспазм (ахалазия пищевода) — стойкое сужение кардиального отдела пищевода в результате нарушения иннервации (уменьшение количества или полное отсутствие ганглиозных клеток в этом отделе), сопровождающееся атонией пищевода. Рвота, как правило, возникает во время кормления только что проглоченным молоком без примеси содержимого желудка. Нередко ребёнок как бы «давится» во время еды. При рентгенологическом исследовании с контрастированием выявляют расширенный пищевод и суженный

кардиальный отдел; характерен симптом «проваливания» — контраст накапливается в пищеводе, а затем происходит его «проваливание» в желудок. При эндоскопическом исследовании выявляют расширенный пищевод без признаков воспаления, вход в кардиальный отдел сужен, но ригидности нет.

Лечение: дробное питание, перед каждым кормлением назначают спазмолитики, седативные средства.

Пилороспазм

Пилороспазм — спазм гладких мышц привратника, затрудняющий опорожнение желудка. Наблюдают очень часто; заболевание необходимо дифференцировать от достаточно распространённого порока развития — пилоростеноза (табл. 6-3). При эндоскопическом исследовании при пилороспазме обнаруживают спазмированный, сомкнутый, но неригидный привратник, при пилоростенозе сфинктер привратника не раскрывается из-за ригидности.

Таблица 6-3. Дифференциальная диагностика пилоростеноза и пилороспазма*

Пилороспазм	Пилоростеноз
Рвота с рождения	Рвота чаще всего с 2-недельного возраста
Рвота частая	Рвота более редкая
Частота возникновения рвоты различна	Частота возникновения рвоты более постоянная
Рвота необильная	Рвота обильная, фонтаном
Количество выделившегося с рвотой молока меньше высосанного объёма	Количество выделившегося с рвотой молока больше высосанного объёма
Запоры, но иногда стул разжиженный	Почти всегда резкие запоры
Количество мочеиспусканий около 10	Количество мочеиспусканий резко уменьшено
Перистальтику желудка наблюдают редко	Перистальтику желудка наблюдают очень часто, иногда в виде песочных часов
Ребёнок криклив	Ребёнок более спокоен
Масса тела сохранена или умеренно снижена	Резкое снижение массы тела
Масса тела при поступлении больше, чем при рождении	Масса тела при поступлении меньше, чем при рождении

* По Ланговой Н.И., 1927

Лечение: дробное кормление, спазмолитические, седативные средства.

Метеоризм

Метеоризм возникает обычно при дефектах питания, ферментативной недостаточности, дисбактериозе, различных заболеваниях (сепсис, менингит, пневмония, ОКИ и др.). При метеоризме живот вздут, отходят газы с неприятным запахом, стул неустойчив, бывает рвота створоженным молоком, чаще

во второй половине дня. Ребёнок беспокоен из-за болей при кишечных коликах.

Лечение: коррекция питания матери с исключением продуктов, усиливающих газообразование. При искусственном вскармливании назначают смеси «Нутрилон Омнео», «Фрисовом», «Лактофидус», можно кисломолочные смеси. Рекомендуют назначать адсорбенты [диосмектит (смекта), активированный уголь, колестирамин (квестран, колестир)], панкреатические ферменты, ветрогонные средства, пробиотики. При наличии сопутствующих функциональных запоров назначают цизаприд, лактулозу.

Острый гастрит

Наиболее частые причины острого гастрита — погрешности в диете и некоторые назначенные внутрь лекарственные средства (антибиотики, противовоспалительные препараты). При остром гастрите рвота обычно беспорядочная, многократная, створоженным молоком. Нередко развивается диарея.

Лечение: промывание желудка, затем дробное кормление, обильное питьё, в тяжёлых случаях — инфузионная терапия. При искусственном вскармливании, особенно при наличии эзофагита, необходимо отменить кисломолочные смеси.

Вторичные (симптоматические) рвоты

Причиной вторичных рвот чаще всего выступают инфекционные заболевания, перинатальное поражение ЦНС, метаболические нарушения.

- У новорождённых рвота может возникать практически при любых инфекционных заболеваниях: ОРВИ, пневмонии, сепсисе, внутриутробных инфекциях и, особенно, ОКИ.
- Одна из наиболее частых причин симптоматических рвот — перинатальное поражение ЦНС гипоксически-травматического и инфекционного генеза. Возникновение их в данном случае можно объяснить повышением внутричерепного давления, отёком головного мозга, что вызывает активацию рвотного центра, локализованного в продолговатом мозге. Такова же причина рвот при менингите, менингоэнцефалите.
- Из нарушений обмена веществ рвота чаще всего возникает при сольтеряющей форме адреногенитального синдрома (врождённой гиперплазии коры надпочечников), развивающейся при недостаточности фермента 21-гидроксилазы с нарушением синтеза кортизола и альдостерона. Дефицит альдостерона сопровождается потерей солей. При рождении у девочек наблюдают гипертрофию клитора, мошонкообразные большие половые губы, у мальчиков — макрогенитосомию. Через 1–2 нед появляются рвота фонтаном, дегидратация, серо-мраморная окраска кожи, олигурия. Без лечения больные быстро погибают. Для уточнения диагноза необходимо обследование с определением концентрации ионов натрия и калия, 17-гидроксипрогестерона, кортизола в крови, экскреции 17-оксикетостероидов с мочой.

Лечение. При вторичной рвоте прежде всего необходимо лечение основного заболевания. Назначение противорвотных средств носит вспомогательный характер.

СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ

Синдром мальабсорбции — нарушение пищеварения и всасывания в тонкой кишке. Синдром мальабсорбции может быть первичным (наследуемые дефекты ферментов) и вторичным (приобретённые ферментопатии).

Муковисцидоз

Муковисцидоз (кистозный фиброз) — распространённое наследуемое заболевание (более подробно см. раздел «Муковисцидоз» в главе 11 «Заболевания органов дыхания»). Синдром мальабсорбции при кишечной форме муковисцидоза развивается вследствие недостаточности внешнесекреторной функции поджелудочной железы. Характерны недостаточная прибавка массы тела, несмотря на адекватное вскармливание, увеличение живота, обильный кашицеобразный стул с неприятным запахом, большим содержанием нейтрального нерасщеплённого жира, иногда запоры.

Лечение. Следует ограничить количество жира в пище. Назначают ферментативные препараты, средства, разжижающие секреты экзокринных желёз (например, ацетилцистеин). Необходима нормализация кишечной микрофлоры [лактобактерии ацидофильные (например, лактобактерин), бифидобактерии (бифидумбактерин)].

Врождённая гипоплазия поджелудочной железы

Манифестация заболевания происходит в первые дни или недели жизни. Клинические проявления усиливаются при переводе ребёнка на искусственное вскармливание. Стул частый, жидкий, обильный, с неприятным запахом и жирным блеском. Постепенно развивается гипотрофия; характерно увеличение живота.

Лечение. Следует ограничить жиры в рационе ребёнка и назначить заместительную терапию ферментами поджелудочной железы.

Недостаточность лактазы

Недостаточность лактазы проявляется непереносимостью материнского и коровьего молока, богатого лактозой. Первичная (врождённая) непереносимость лактозы — наследственно обусловленное уменьшение активности лактазы (Ж). Вторичная непереносимость лактозы может возникнуть при заболеваниях, сопровождающихся поражением слизистой оболочки кишечника (диарея, лямблиоз, резекция кишечника и др.). При вскармливании молоком у ребёнка появляются рвота, кишечные колики, метеоризм, упорная диарея, развивается гипотрофия. Испражнения водянистые, пенистые, с кислой реакцией.

Лечение: исключение молока и переход на безлактозные смеси, в лёгких случаях иногда достаточно перевести ребёнка на кисломолочные смеси.

Вторичные формы мальабсорбции

Вторичные формы мальабсорбции развиваются чаще всего при ОКИ (у детей первых 4–6 мес жизни их обычно вызывают условно-патогенные бактерии или ротавирусы). Более редкие причины вторичного синдрома

мальабсорбции — резекция желудка или кишечника, заболевания печени, поджелудочной железы, тонкой или толстой кишки и т.д.

Лечение. При вторичных формах мальабсорбции необходимо лечение основного заболевания. В качестве заместительной терапии назначают ферментные препараты.

ДИСБАКТЕРИОЗ

Дисбактериоз — качественные и количественные изменения состава кишечной микрофлоры. Это понятие микробиологическое, а не клиническое. Дисбактериоз возникает при многих заболеваниях. Важно отметить, что дисбактериоз — не диагноз, а тот неблагоприятный фон, на котором возможно развитие различных патологических состояний.

До рождения ЖКТ стерилен. Уже в родовых путях матери начинается микробное заселение его кишечника. Из-за несовершенного местного иммунитета в пищеварительном тракте возможно размножение любых микроорганизмов. Поэтому очень важно, чтобы в родовых путях матери преобладала нормальная микрофлора (лактобактерии и бифидобактерии), а новорождённый сразу был приложен к груди. Недоношенным детям в тяжёлом состоянии, когда противопоказано раннее прикладывание к груди, необходимо ввести в ротовую полость несколько капель материнского молока через пипетку. В первые 6–8 дней жизни у новорождённых происходит заселение ЖКТ разнообразной микрофлорой (транзиторный дисбактериоз). По мере созревания местной иммунной защиты происходит нормализация кишечного микробиоценоза с преобладанием анаэробной микрофлоры (до 95%) — бифидобактерий, бактероидов; появляются лактобактерии и непатогенная кишечная палочка. Доля аэробной, сапрофитной и условно-патогенной флоры составляет около 1%. У детей, находящихся на естественном вскармливании, условно патогенная флора почти отсутствует. При искусственном вскармливании снижается количество бифидобактерий, повышается количество кишечных палочек, стафилококков, энтерококков и протей.

Позднее прикладывание к груди, дисбиоз влагалища матери, несоблюдение гигиенического ухода, преобладание госпитальных штаммов микроорганизмов в родильных домах, частое использование антибиотиков и парентерального питания приводят к нарушению формирования нормального микробиоценоза ЖКТ новорождённого и развитию дисбактериоза.

Клиническая картина

Различают четыре степени (фазы) дисбактериоза. По мере углубления тяжести уменьшается количество анаэробов: при I и II степенях они ещё преобладают над аэробами, при III и IV — количество анаэробов равно или меньше аэробов. Для всех фаз характерно прогрессирующее уменьшение количества бифидобактерий и лактобацилл.

Диспептические симптомы [снижение аппетита, срыгивания, метеоризм, усиление перистальтики кишечника, изменения стула (разжижен, с зеленью, неперевавшими комочками)] появляются обычно лишь при III–IV стадии дисбактериоза, а более лёгкие (I–II) могут протекать бессимптомно.

Лечение

Главное как в лечении, так и в профилактике дисбактериоза — естественное вскармливание. При невозможности грудного вскармливания рекомендуют назначать адаптированные смеси, наиболее благоприятные для нормального кишечного биоценоза — «Нутрилон Омнео», «Фрисовом», «Хумана», «Лактофидус», «НАН 6-12 с бифидобактериями», ацидофильная «Малютка», «АГУ-1 кисломолочная», «НАН кисломолочный» и пр. При любой степени дисбактериоза рекомендуют назначать пробиотики, содержащие микроорганизмы, являющиеся представителями нормальной кишечной микрофлоры: бифидобактерии (бифидумбактерин), лактобактерии ацидофильные (например, лактобактерин, ацилакт), линекс, бифиформ, бифилиз, аципол и др. Назначают также препараты, частично заменяющие и нормализующие функции энтероцитов, типа хилак-форте. Для подавления роста условно патогенной флоры при дисбактериозе III–IV степени назначают препараты, подавляющие либо оказывающие антагонистическое воздействие на чужеродную флору, — бактисубтил, биоспорин, споробактерин, бактериофаги. Показаны ферменты поджелудочной железы. Используют также энтеросорбенты [диосмектит (смекта)], фитотерапию.

АЛИМЕНТАРНЫЕ ДИСПЕПСИИ

Органы пищеварения новорождённых функционально адаптированы к лактотрофному питанию. У них снижена секреция соляной кислоты ($\text{pH} = 4,5\text{--}6,0$) и пепсинов, ферментов поджелудочной железы. При этом для новорождённых характерна морфофункциональная зрелость тонкой кишки, поэтому практически вся пищеварительная нагрузка ложится на кишечник. Даже небольшие алиментарные погрешности (перекорм, быстрый перевод на искусственное вскармливание, раннее назначение соков, фруктового пюре, прикорма) приводят к диспептическим расстройствам из-за нарушения расщепления и всасывания продуктов питания.

Клиническая картина включает частые срыгивания, метеоризм, беспокойство, изменения стула (разжиженный, водянистый, с примесью зелени, комочков и т.д.). В копрограмме много нерасщеплённых продуктов питания (нейтральный жир, жирные кислоты).

Лечение. При диспепсии рекомендуют назначение пищевой разгрузки. В течение 8–12 ч ребёнку назначают дробное питьё (регидрон, цитраглюкосолан, рисовый отвар, 5% раствор глюкозы). Затем возобновляют кормление ребёнка грудным молоком в уменьшенном до половины объёма с постепенным увеличением до физиологического объёма в течение 2–3 дней. Также рекомендуют назначение пробиотиков, панкреатических ферментов, фитотерапии, обладающих вяжущим, противовоспалительным, ветрогонным действием. Следует помнить, что травы иногда могут вызывать аллергические реакции.

НЕКРОТИЗИРУЮЩИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ

Некротизирующий энтероколит развивается, как правило, у глубоко недоношенных и ослабленных детей. Этиология заболевания остаётся неясной.

Развитию некротизирующего энтероколита способствуют ишемия и бактериальная колонизация кишечника. Считают, что ишемическое повреждение стенки кишки способствует проникновению микроорганизмов в стенку кишки и их размножению. В стенке кишки микроорганизмы вырабатывают газы, приводящие к развитию пневматоза кишки.

Первые проявления заболевания — рвота, метеоризм, учащённый разжиженный стул, часто с примесью крови, признаки интоксикации. В большинстве случаев можно пропальпировать раздутые петли кишечника. В дальнейшем возможно развитие кишечной непроходимости и, при перфорации кишки, перитонита.

Лечение. Ребёнка переводят на полное парентеральное питание. Рекомендуют провести декомпрессию кишечника с помощью назогастральной трубки, назначить инфузионную терапию. Показана антибиотикотерапия. При развитии осложнений проводят оперативное лечение.

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Большинство симптомов, характерных для патологии почек у детей более старшего возраста, наблюдают и у новорождённых, но обычно они обусловлены экстраренальными причинами.

- Отёки чаще связаны с переохлаждением, ГБН, ВУИ, некоторыми хромосомными аномалиями, гипотиреозом, сахарным диабетом у матери, реже заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Если исключены другие причины происхождения отёков и они сочетаются с выраженными лабораторными изменениями (гипопротеинемией, гиперхолестеринемией, протеинурией), а также с патологией мочеиспускания, следует исключить заболевания почек. Почечные отёки обычно «мягкие», локализуются чаще на лице, спине, конечностях.
- Олигурия развивается при недостаточном поступлении жидкости, рвоте, поносе, сердечно-сосудистой недостаточности, воспалительных заболеваниях.
- Протеинурию выявляют при синдроме токсикоза, сопровождающем сепсис, ВУИ, пневмонию, при сердечной недостаточности, дегидратации.
- Гематурия, как правило, связана с острым нарушением кровообращения в почках, например при тяжёлой гипоксии, геморрагических диатезах, инфекции мочевыводящих путей.
- Единичные гиалиновые цилиндры могут быть выявлены у здоровых новорождённых; зернистые цилиндры обычно свидетельствуют о почечной недостаточности.

Выделяют три группы заболеваний почек у новорождённых.

1. Наследственные и врождённые заболевания (поликистоз почек, финский тип врождённого нефротического синдрома, почечные дисплазии и агенезия, гидронефроз, дистопия, удвоение почек и др.).
2. Приобретённые заболевания — интерстициальный нефрит, инфекции мочевых путей, тромбоз почечных сосудов. Интерстициальный нефрит (острое абактериальное воспаление межуточной ткани почек) развивается при

гипоксии, вирусных инфекциях, назначении некоторых лекарственных средств. Инфекции мочевых путей выявляют примерно у 1% новорождённых. Частая катетеризация пупочных сосудов с введением гиперосмолярных растворов может привести к тромбозу почечных сосудов с последующим развитием артериальной гипертензии и почечной недостаточности.

3. Ишемическая нефропатия — транзиторное нарушение функции почек, развивающееся при ишемии почечной ткани. Недостаточное кровоснабжение почек возникает при открытом артериальном протоке и гиповолемии большого круга кровообращения, а также при различных инфекционных заболеваниях. У новорождённых, находящихся в критическом состоянии, нарушения функции почек развиваются почти в 100% случаев. Различают три степени тяжести ишемической нефропатии: при I степени практически нет клинических проявлений, концентрация креатинина плазмы повышается умеренно (до 130 мкмоль/л); при II степени возможны пастозность или небольшие отёки, на фоне нормального или повышенного диуреза концентрация креатинина плазмы нарастает (выше 130 мкмоль/л); для III степени характерен отёчный синдром, иногда возникают анасарка, олиго- или анурия, продолжает повышаться концентрация креатинина плазмы (олигоанурическая стадия ОПН).

Отдельно следует выделить ОПН как осложнение заболеваний почек и как результат глубокой ишемии почечной ткани. О ней свидетельствует в первую очередь повышение концентрации креатинина в крови. ОПН, особенно в первые дни жизни, обусловлена чаще всего экстраренальными причинами, главным образом тяжёлой гипоксией. В последующем ОПН чаще развивается на фоне воспалительных процессов (инфекция мочевой системы, сепсис, ВУИ) вследствие органических изменений в почечной ткани. В клинической картине ОПН у новорождённых наблюдают те же симптомы, что и у детей более старшего возраста, — отёки, олигурию, метаболический ацидоз, гиперкалиемию, азотемию.

Лечение: коррекция вышеназванных симптомов; при необходимости назначают антибактериальную терапию; необходимо устранить экстраренальные причины, приведшие к патологическим симптомам, характерным для заболеваний почек.

НЕОНАТАЛЬНЫЕ ЖЕЛТУХИ

Желтушное окрашивание кожи (желтуха) у доношенных новорождённых возникает при концентрации билирубина в крови 80–90 мкмоль/л, у недоношенных — более 120 мкмоль/л, у взрослых — 35–40 мкмоль/л. Причины гипербилирубинемии у новорождённых многообразны и отражены в изложенной ниже классификации.

Классификация неонатальных желтух

- I. Неконъюгированная гипербилирубинемия.
 1. Транзиторная (физиологическая) желтуха.

2. Гемолитические анемии:

- а. ГБН;
- б. лекарственные;
- в. наследственные:
 - эритроцитарные мембранопатии (наследственный сфероцитоз, или болезнь Минковского—Шоффара);
 - гемоглобинопатии (серповидноклеточная анемия, талассемия);
 - эритроцитарные ферментопатии (недостаточность глюкозо-6-фосфат де-гидрогеназы).

3. Полицитемия.

4. Гематомы.

5. Нарушения конъюгации билирубина без гемолиза и анемии:

- а. наследственные (синдром Жильбера, синдром Криглера—Найяра типов I и II);
- б. при дефиците гормонов (гипотиреоз новорождённых, сахарный диабет у матери);
- в. при гепатитах новорождённых (как правило, инфекционного происхождения).

II. Конъюгированная гипербилирубинемия.

- 1. Внепечёночная обструкция жёлчных путей.
- 2. Внутripечёночная обструкция жёлчных путей.

Неконъюгированная гипербилирубинемия

Накопление в крови неконъюгированного билирубина чаще всего связано с усиленным гемолизом или недостаточной зрелостью ферментных систем гепатоцита. Наиболее часто в периоде новорождённости развивается ГБН.

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Гемолитическая болезнь новорождённых

Гемолитическая болезнь новорождённых (ГБН) — заболевание, в основе которого лежит гемолиз эритроцитов плода и новорождённого, связанный с несовместимостью крови матери и плода по эритроцитарным Ag.

Этиология и патогенез. ГБН развивается преимущественно в результате несовместимости крови матери и плода по резус-фактору (Rh-фактору) или групповым Ag, реже — по другим антигенным системам из-за их меньшей иммуногенности.

- Rh-конфликт возникает, если у Rh-отрицательной женщины плод имеет Rh-положительную кровь.
- АВ0-конфликт развивается при наличии 0(I) группы крови у женщины, а у плода — А(II) (в 2/3 случаев) или В(III) (в 1/3 случаев).

При несовместимости крови матери и плода по АВ0- или Rh-Ag ГБН развивается в 3—6%. Существует мнение, что ГБН по системе АВ0 развивается не реже, а даже чаще, чем по Rh-фактору, но протекает в большинстве случаев легче, и её нередко не диагностируют. В последние годы увеличилось количество детей с тяжёлыми формами ГБН по системе АВ0, особенно при наличии у новорождённых В(III) группы крови.

Rh-фактор, Ag A или B эритроцитов плода, попадая через плаценту в кровь матери, вызывают образование Rh-АТ или изоантител анти-A или анти-B соответственно, проникающих, в свою очередь, через плаценту в кровотоки плода. Ребёнок рождается больным в случае предшествующей сенсибилизации матери. Rh-отрицательная женщина может быть сенсибилизирована переливаниями Rh-положительной крови даже в раннем детстве. Однако большее значение имеет иммунизация матери кровью плода при предыдущих, в том числе и прерванных беременностях, так как Rh-фактор начинает образовываться на 5–6-й неделе беременности и его можно обнаружить у плода на 10–14-й неделе. Наиболее выраженная трансплацентарная трансфузия происходит во время родов. При развитии ГБН по системе АВ0 порядковый номер беременности не имеет значения, так как в повседневной жизни сенсибилизация к АВ-Ag возникает достаточно часто (с пищей, при некоторых инфекциях, вакцинации).

Гемолиз эритроцитов плода и новорождённого приводит к гипербилирубинемии и анемии. Неконъюгированный билирубин нейротоксичен. При определённой концентрации (свыше 340 мкмоль/л у доношенных и свыше 200 мкмоль/л у глубоко недоношенных) он может проникать через ГЭБ и повреждать структуры головного мозга, в первую очередь подкорковые ядра и кору, что приводит к развитию билирубиновой энцефалопатии (ядерной желтухи). Помимо концентрации неконъюгированного билирубина на его прохождение через ГЭБ влияют следующие факторы.

- Концентрация альбумина в плазме крови (в кровяном русле непрямого билирубин связывается с альбумином, теряя свои токсичные свойства и способность проходить через ГЭБ).
- Концентрация неэстерифицированных жирных кислот, конкурирующих с билирубином за связь с альбумином.
- Концентрация глюкозы (глюкоза — исходный материал для образования глюкуроновой кислоты, кроме того, гипогликемия повышает концентрацию неэстерифицированных жирных кислот).
- Гипоксия (подавляет переход непрямого билирубина в прямой).
- Ацидоз (уменьшает прочность связывания неконъюгированного билирубина с альбумином).

Неконъюгированный билирубин — тканевой яд, тормозящий окислительные процессы и вызывающий в разных органах дегенеративные изменения клеток вплоть до некроза. В результате повреждения печёночных клеток в кровь попадает конъюгированный билирубин. Способность к его выведению снижена из-за незрелости экскреторной системы и особенностей жёлчных капилляров (узость, малое количество). В результате в жёлчных протоках возникает холестаз, возможно формирование реактивного гепатита.

В результате патологического разрушения эритроцитов развивается анемия, стимулирующая костномозговую гемопоэз. При выраженной анемии возникают очаги экстрамедуллярного кроветворения, в периферической крови появляются эритробласты, в связи с чем заболевание ранее называли эритробластозом.

В селезёнке происходит фагоцитоз эритроцитов и их фрагментов. В эпителиальных клетках печени, почек, поджелудочной железы и других органов происходит отложение продуктов распада эритроцитов. Возникает дефицит железа, меди, цинка, кобальта. Печень и селезёнка увеличиваются в основном из-за очагов экстрамедуллярного кроветворения.

Клиническая картина. Различают отёчную (2%), желтушную (88%), анемическую (10%) формы заболевания.

- Отёчная форма — самая тяжёлая, развивается внутриутробно. При раннем иммунологическом конфликте может произойти выкидыш. При прогрессировании болезни массивный внутриутробный гемолиз эритроцитов приводит к тяжёлой анемии, гипоксии, нарушению обмена веществ, гипопроотеинемии и отёку тканей. Образующийся в этих случаях неконъюгированный билирубин плода поступает в кровоток матери и обезвреживается её печенью (в крови беременной повышается концентрация билирубина). Плод погибает до рождения или рождается в крайне тяжёлом состоянии с распространёнными отёками. Кожа очень бледная, иногда с субиктеричным оттенком, лоснящаяся. Новорождённые вялые, мышечный тонус у них резко снижен, рефлексы угнетены, имеются сердечно-лёгочная недостаточность, выраженная гепатоспленомегалия, живот большой, бочкообразный. Концентрация Hb составляет менее 100 г/л.
- Желтушная форма — наиболее частая, среднетяжёлая, форма заболевания. Основные её симптомы — рано возникающие желтуха, анемия и гепатоспленомегалия. Желтуха с апельсиновым оттенком появляется при рождении или в первые, реже на вторые сутки и интенсивно нарастает. Увеличиваются печень и селезёнка. Чем раньше появляется желтуха, тем тяжелее протекает болезнь. По мере нарастания билирубиновой интоксикации дети становятся вялыми, сонливыми, появляются гипорефлексия, гипотония, монотонный крик, патологическое зевание. На 3–4-е сутки концентрация неконъюгированного билирубина может достигнуть критических значений. В этом случае появляются симптомы ядерной желтухи: ригидность мышц затылка, тонические судороги мышц-разгибателей, «мозговой» крик, симптом «заходящего солнца», вздутие большого родничка. Ядерная желтуха развивается у 10% доношенных при концентрации неконъюгированного билирубина в крови выше 340 мкмоль/л, у 30% — выше 430 мкмоль/л, у 70% — выше 520 мкмоль/л. У некоторых детей даже при концентрации неконъюгированного билирубина около 650 мкмоль/л ядерная желтуха не развивается. К концу первой недели жизни на фоне интенсивного гемолиза уменьшается выделение жёлчи в кишечник (синдром сгущения жёлчи) и появляются признаки холестаза. Кожа приобретает зеленоватый оттенок, кал обесцвечивается, моча темнеет, в крови повышается содержание конъюгированного билирубина. В тяжёлых случаях желтушное окрашивание кожи сохраняется длительно. Желтушная форма ГБН обычно сопровождается гиперхромной анемией. Продолжительность анемии зависит от тяжести заболевания и вида лечения и может составлять до 2–3 мес.
- Анемическая форма по течению наиболее доброкачественная. Клинически проявляется сразу после рождения или в течение первой недели жизни.

Иногда бледность кожных покровов сразу не выявляют. Заболевание постепенно прогрессирует; тяжёлую анемию диагностируют на 2–3-й неделе и даже позже. Общее состояние ребёнка изменяется мало, увеличиваются размеры селезёнки и печени. Концентрация неконъюгированного билирубина может быть слегка повышена. Прогноз благоприятный.

ГБН при конфликте по системе АВ0 протекает преимущественно в более лёгкой форме, однако возможно тяжёлое течение заболевания (особенно при несвоевременной диагностике) с исходом в билирубиновую энцефалопатию. При двойной несовместимости ГБН, как правило, обусловлена А- или В-Аг и протекает легче, чем при изолированном Rh-конфликте.

Диагностика. Выделяют антенатальную и постнатальную диагностику.

- Прежде всего необходима антенатальная диагностика возможного иммунного конфликта. Учитывают несовместимость крови родителей по эритроцитарным Аг, акушерско-гинекологический и соматический анамнез матери (предшествующие аборт, мертворождения, выкидыши, рождение больных детей, гемотрансфузии без учёта Rh-фактора). Во время беременности не менее трёх раз определяют титр противорезусных АТ в крови Rh-отрицательной женщины. Величина титра имеет относительное значение, так как обнаружение в крови беременной АТ позволяет лишь предположить вероятность заболевания плода. Тип кривой изменений титра Rh-АТ в динамике («скачущий», т.е. с резкими колебаниями, титр) имеет большее прогностическое значение, чем степень его повышения. В случае установления риска иммунного конфликта исследуют околоплодные воды, полученные методом трансабдоминального амниоцентеза с определением оптической плотности билирубина, концентрации белка, глюкозы, железа, меди, Ig и др. На развитие ГБН при УЗИ указывают утолщение плаценты, её ускоренный рост за счёт возможного отёка, многоводие, увеличение размеров живота плода за счёт гепатоспленомегалии.
- Постнатальная диагностика ГБН основана в первую очередь на клинических проявлениях заболевания при рождении или вскоре после него (желтуха, анемия, гепатоспленомегалия). Большое значение имеют лабораторные данные (повышение концентрации неконъюгированного билирубина, эритробластоз, ретикулоцитоз, положительная проба Кумбса при Rh-конфликте). Все показатели учитывают в комплексе и по возможности в динамике.

Лечение. В тяжёлых случаях прибегают к оперативному лечению — заменному переливанию крови, гемосорбции, плазмаферезу. Заменное переливание крови позволяет вывести неконъюгированный билирубин и АТ из крови ребёнка и восполнить дефицит эритроцитов. Для заменного переливания крови обычно используют Rh-отрицательную кровь той же группы, что и кровь ребёнка. В настоящее время переливают не цельную кровь, а Rh-отрицательную эритроцитарную массу, смешанную со свежемороженой плазмой. Если ГБН обусловлена групповой несовместимостью, то используют эритроцитарную массу 0(I) группы, а плазму либо АВ(IV) группы, либо одногруппную.

Абсолютные показания к заменному переливанию крови в первые сутки жизни у доношенных новорождённых следующие.

- Концентрация неконъюгированного билирубина в пуповинной крови более 60 мкмоль/л.
- Почасовой прирост концентрации неконъюгированного билирубина более 6–10 мкмоль/л.
- Концентрация неконъюгированного билирубина в периферической крови более 340 мкмоль/л.
- Тяжёлая степень анемии (Hb менее 100 г/л).

Нередко (если почасовой прирост концентрации билирубина превышает 6–10 мкмоль/л) заменное переливание крови приходится проводить повторно (через 12 ч после первой процедуры). С 3-го дня жизни имеет значение только абсолютное значение концентрации билирубина, так как почасовой прирост замедляется из-за разрушения АТ. При интерпретации результатов лабораторных исследований в каждом конкретном случае их необходимо сопоставлять с клиническими данными. Глубокая недоношенность, патологическое течение беременности, совпадение групп крови матери и ребёнка при Rh-конфликте — факторы риска развития билирубиновой энцефалопатии. В этом случае необходимо проведение заменного переливания крови при более низкой концентрации неконъюгированного билирубина.

После оперативного лечения или при более лёгком течении ГБН используют консервативные методы уменьшения гипербилирубинемии: инфузии белковых препаратов, глюкозы, что заметно снижает вероятность прохождения неконъюгированного билирубина через ГЭБ. При тяжёлых формах ГБН сразу после рождения можно назначить преднизолон внутривенно в течение 4–7 дней. Широко применяют фототерапию. После введения этого метода необходимость в заменном переливании крови снизилась на 40%. В настоящее время вместо специальных ламп, располагавшихся над кроватью ребёнка, используют систему, состоящую из источника света в виде высокоинтенсивной вольфрамовой галогенной лампы с встроенным рефлектором и фотооптического кабеля, по которому свет проходит от лампы к фиброоптической подушке. Последняя представляет собой матрац с вплетённым в него оптоволоконном. На подушку надевают защитное покрытие, находящееся в непосредственном контакте с кожей новорождённого. Покрытие уменьшает риск загрязнения и распространения инфекции. Подушку крепят к телу ребёнка с помощью специального жилета (рис. 6-3 на вклейке). При фототерапии происходит фотоокисление неконъюгированного билирубина, находящегося в коже, с образованием биливердина и других водорастворимых изомеров, выводящихся с мочой и калом.

Для лечения ГБН применяют также индукторы микросомальных ферментов печени (например, фенobarбитал). Введение витаминов E, B₁, B₂, B₆, C, кокарбоксилазы улучшает работу печени и стабилизирует обменные процессы. С целью торможения абсорбции билирубина в кишечнике назначают очистительные клизмы, активированный уголь в первые 12 ч жизни. Синдром сгущения жёлчи купируют назначением внутрь желчегонных средств [магния сульфата, аллохола, дротаверина (например, но-шпы)]. При выраженной анемии производят трансфузии эритроцитарной массы или отмытых эритроцитов.

Ранее считали, что ребёнка с ГБН следует прикладывать к груди через 1–2 нед после рождения, так как в молоке присутствуют противорезусные АТ. В настоящее время доказано, что раннее прикладывание к груди не приводит к более тяжёлому течению заболевания, так как АТ, содержащиеся в молоке, разрушаются соляной кислотой и ферментами ЖКТ и не оказывают гемолизирующего действия.

Профилактика. Прежде всего проводят профилактику сенсибилизации женщины с Rh-отрицательной кровью.

- Неспецифическая профилактика: проведение гемотрансфузий только с учётом Rh-фактора, предупреждение аборт, комплекс социальных мер охраны здоровья женщины.
- Специфическая профилактика: введение Rh₀(анти-D) Ig в первые 24 ч после рождения здорового Rh-положительного ребёнка, а также после абортов, что способствует быстрой элиминации эритроцитов плода из кровотока матери, предотвращая у неё тем самым синтез Rh-АТ.

Метод специфической профилактики высокоэффективен, но при его применении возможны неудачи, вероятно, связанные с поздним введением препарата или его недостаточной дозой (например, при попадании большого количества крови плода в кровоток матери). Уровень перинатальной смертности при ГБН коррелирует с уровнем АТ у Rh-сенсибилизированной женщины до беременности. Необходимо добиться снижения их титра ещё до наступления беременности, допуская вынашивание при титре АТ 1:2–1:4.

Профилактика при выявлении Rh-сенсибилизации во время беременности включает следующие мероприятия.

- Неспецифическая гипосенсибилизация.
- Специфическая гипосенсибилизация: пересадка кожного лоскута от мужа с целью фиксации АТ на Аг трансплантата.
- Гемосорбция (от 1 до 8 операций), плазмаферез.
- 3–4-кратное внутривутробное заменное переливание крови на сроке беременности 25–27 нед отмытыми эритроцитами 0(I) группы Rh-отрицательной крови с последующим родоразрешением начиная с 29-й недели беременности.

Прогноз зависит от степени тяжести ГБН. При тяжёлых формах возможны грубая задержка психомоторного развития, развитие детского церебрального паралича; при более лёгких — умеренная задержка формирования статических функций и психики, снижение слуха, косоглазие. В группе детей, перенёсших ГБН, выше общая заболеваемость, неадекватные реакции на профилактические прививки, склонность к развитию аллергических реакций, хроническое поражение гепатобилиарной системы. У 2/3 подростков, перенёсших ГБН, выявляют снижение физической работоспособности и психовегетативный синдром, что позволяет отнести их к группе высокого риска нарушения социальной адаптации.

Лекарственные гемолитические анемии

При применении некоторых лекарственных препаратов (например, салицилатов, сульфаниламидов, нитрофуранов) возможны развитие гемолиза эритроцитов и повышение концентрации билирубина в крови.

Наследственные гемолитические анемии

- Эритроцитарные мембранопатии (наследственный сфероцитоз, или болезнь Минковского—Шоффара). Наследственный сфероцитоз, или анемия Минковского—Шоффара, чаще проявляется в возрасте 3—15 лет (см. раздел «Гемолитические анемии» в главе 8 «Анемии»). Инfantильный пикноцитоз может развиться уже в первые дни жизни, у недоношенных — на 3—4-й неделе, особенно при дефиците витамина Е. В результате гемолиза развивается преходящая гипербилирубинемия. Если удаётся предупредить развитие ядерной желтухи, прогноз, как правило, благоприятный.
- Из гемоглобинопатий наиболее распространена серповидноклеточная анемия. К этой же группе относят и талассемию. Гемоглобинопатии возникают в результате нарушения синтеза Hb вследствие мутации генов глобиновых цепей. Заболевания этой группы распространены в странах тропического и субтропического пояса, развиваются, как правило, к концу первого года жизни.
- Из эритроцитарных ферментопатий наиболее распространена гемолитическая анемия, обусловленная недостаточностью глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы. Недостаточность этого фермента чаще выявляют у жителей Средиземноморья, Востока, Азии, Африки. Заболевание может проявляться у новорождённых.

ПОЛИЦИТЕМИЯ

Может привести к гипербилирубинемии из-за неспособности печени метаболизировать избыточный билирубин. Развивается у 10—15% новорождённых с малой массой тела при рождении, при позднем пережатии пуповины, запоздалых родах, предлежании плаценты, фето-фетальной и материнско-фетальной трансфузии, эндокринных нарушениях. Гематокрит у таких детей превышает 0,65, концентрация Hb — 220 г/л.

ГЕМАТОМЫ

Концентрация билирубина в крови может увеличиваться вследствие избыточного его образования при кефалогематомах, внутрижелудочковых кровоизлияниях.

НАРУШЕНИЯ КОНЬЮГАЦИИ БИЛИРУБИНА ПРИ ОТСУТСТВИИ ГЕМОЛИЗА И АНЕМИИ

Наследственные нарушения конъюгации билирубина

- Наиболее распространён синдром Жильбера. Это заболевание развивается вследствие нарушения захвата билирубина гепатоцитами и недостаточной активности глюкуронозилтрансферазы (Ж). Концентрация неконъюгированного билирубина в крови увеличивается незначительно, ядерная желтуха не развивается. Чаще диагностируют в школьном возрасте.
- В эту же группу входит синдром Криглера—Найяра I и II типов.
 - I тип (р) протекает, как правило, с развитием ядерной желтухи, так как практически полностью отсутствует фермент глюкуронозилтрансфераза. Прогноз

неблагоприятный. В настоящее время разрабатывают новые методы лечения этого заболевания: пересадка донорской печени, обычно от матери, введение клеток донорской печени.

– II тип (Ж) характеризуется доброкачественным течением. При этом типе снижена активность глюкуронозилтрансферазы.

Нарушения конъюгации билирубина при дефиците гормонов. Гипербилирубинемия возникает при гипотиреозе новорождённых, так как гормоны щитовидной железы влияют на созревание глюкуронозилтрансферазы. Созревание этого фермента задерживается и при сахарном диабете матери.

Нарушения конъюгации билирубина при гепатитах новорождённых. Чаше развиваются при таких инфекциях, как гепатит В, С, краснуха, листериоз, токсоплазмоз, а также при цитомегаловирусной, микоплазменной, энтеровирусной инфекциях (см. выше раздел «Внутриутробные инфекции»). Гипербилирубинемия обычно смешанного происхождения, связана как с поражением гепатоцитов, так и с повышенным гемолизом.

Конъюгированная гипербилирубинемия

Внепечёночная обструкция жёлчных путей обычно связана с их атрезией или гипоплазией в результате перенесённого внутриутробно инфекционного гепатита. Обструкция за счёт сгущения жёлчи может возникать при муковисцидозе, тяжёлых формах ГБН, парентеральном питании, особенно у недоношенных детей.

Внутрипечёночная обструкция жёлчных путей развивается при внутрипечёночных атрезиях жёлчных путей, возникающих также чаще всего после перенесённого внутриутробного гепатита.

Клиническая картина. При конъюгированной гипербилирубинемии желтуха (с зеленоватым оттенком) появляется или усиливается на 5–7-й день жизни. Несколько позже появляются постоянное или периодическое обесцвечивание кала, интенсивное окрашивание мочи. Развивается гепатоспленомегалия, печень становится очень плотной. Расширяются вены передней брюшной стенки, позднее развиваются асцит, геморрагический синдром, панцитопения. Перечисленные признаки появляются раньше и более постоянны при внепечёночном холестазе, чем при внутрипечёночной атрезии.

Лечение. Необходимо устранить холестаз. Назначают ферменты поджелудочной железы, улучшающие переваривание жиров, специальные питательные смеси, обогащённые среднецепочными триглицеридами и ненасыщенными жирными кислотами. При некоторых формах внепечёночной атрезии жёлчных путей применяют хирургическое лечение. В последние годы к хирургическому лечению иногда прибегают и при внутрипечёночной атрезии – производят трансплантацию печени, как правило, в возрасте старше 3–6 мес.

Аномалия конституции (диатез)* — свойственное детям первых лет жизни наследуемое, врождённое или приобретённое состояние неустойчивого равновесия нейроэндокринной регуляции, обменных процессов и других функций детского организма, которое может привести к необычным, патологическим реакциям на обычные воздействия.

Классическое определение аномалий конституции дал в 1926 г. отечественный педиатр М.С. Маслов: «Об аномалиях конституции мы говорим тогда, когда функции организма находятся в состоянии неустойчивого равновесия, а сам организм обладает такими индивидуальными, врождёнными, унаследованными, а иногда и приобретёнными свойствами, которые предрасполагают его к патологическим реакциям на внешние вредности, делают его в какой-то степени склонным, предрасположенным к известным заболеваниям и к тяжёлому течению у него болезней». Ю.Е. Вельтишев (1985) описывает диатез как полигенно (многофакторно) наследуемую склонность к заболеваниям, объективно распознаваемые отклонения от нормального фенотипа.

Авторы считают, что до 90% хронических заболеваний взрослых развивается именно на фоне диатезов. В настоящее время насчитывают более 20 диатезов, но

* **Примечание издательства.** Понятие «диатезы», или «аномалии конституции», было введено в клиническую педиатрию в конце XIX—начале XX века. Термин «диатез» соответствует понятию «наследственная предрасположенность». Введение термина «диатезы» было обусловлено недостаточными сведениями о наследственности, генетических и молекулярных механизмах развития заболеваний, недостаточным развитием лабораторных и других методов диагностики. Развитие генетики и молекулярной биологии позволило расшифровать многие аспекты наследственности и предрасположенности к заболеваниям [см., например, «Каталог наследственных заболеваний человека (OMIM, Online Mendelian Inheritance in Man, <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/Omim/>>»)]. В настоящее время учение о диатезах сохранилось лишь в отечественной педиатрии. В зарубежной литературе и медицинской практике диатезы не выделяют, не предусмотрены они и в Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10).

при этом не исключают их сочетания, а также варианты, присущие только отдельному индивидууму (табл. 7-1).

Таблица 7-1. Варианты диатезов

Аллерготопические (иммунотопические)	Обменные (дисметаболические)	Органотопические	Нейротопические
Аллергический (атопический) Инфекционно- аллергический Лимфатический	Мочекислый Оксалатный Диабетический Геморрагический Тромбоцитопатический Ожирение	Нефропатический Эрозивно-язвенный Гипертонический Кардиоишемический Атеросклеротический	Психоастенический Вегетодистонический

Сами диатезы, как правило, не имеют клинических проявлений, и их можно рассматривать как пограничные состояния, «предболезнь», которая может под воздействием повреждающих факторов трансформироваться в болезнь или не проявиться вообще. Для выявления диатезов необходимо проанализировать семейный (генеалогический) анамнез ребёнка и выполнить лабораторные исследования для выявления маркёров предполагаемого диатеза (например, повышенной концентрации IgE при atopическом диатезе, мочевой кислоты при мочекислом диатезе, экспрессии гликопротеинов главного комплекса гистосовместимости при диабетическом диатезе).

Врождённые аномалии, замедленное созревание отдельных систем (особенно ферментных), неустойчивость обменных процессов, перинатальная патология ЦНС, эндокринная дисфункция, неблагоприятные условия жизни, нерациональное вскармливание могут вызывать манифестацию некоторых диатезов уже в раннем возрасте. К таким специфическим «детским» диатезам, чаще называемым аномалиями конституции, относят экссудативно-катаральный (атопический), лимфатико-гипопластический (лимфатический) и нервно-артритический (мочекислый) диатезы, а также их комбинированные формы и индивидуальные варианты аномалий конституции. При этом под конституцией понимают комплекс морфологических, функциональных и реактивных свойств организма, определяющих характер реакции последнего на внешние воздействия.

Общими причинами развития аномалий конституции считают следующие факторы: гетерохронизм в созревании форменных элементов крови, ферментов и функций печени, почек и других органов; нарушение, замедление и извращение иммунного ответа; гипо- и дискортицизм, приводящие к расстройству эндокринной регуляции обменных и иммунологических процессов.

Критерии, позволяющие относить детей к группе риска по формированию аномалий конституции, следующие.

- Отягощённая наследственность.
- Заболевания, приём лекарственных средств, плохое питание матери во время беременности.
- Неблагоприятное течение беременности и родов.
- Инфекционные заболевания и применение большого количества лекарственных средств.
- Неправильное вскармливание.

Общие клинические проявления всех аномалий конституции:

- нарушение адаптации, как функциональной, так и социальной;
- снижение всех защитных сил организма и частые заболевания;
- респираторные заболевания, протекающие с астматическим компонентом, бронхиальная астма;
- экссудативные и любые другие высыпания на коже;
- увеличение лимфатических узлов, миндалин, аденоиды;
- нарушения обмена, пара- или дистрофия.

ЭКССУДАТИВНО-КАТАРАЛЬНЫЙ ДИАТЕЗ

Экссудативно-катаральный диатез* — своеобразное состояние организма ребёнка, сопровождающееся склонностью кожи и слизистых оболочек к возникновению инфильтративно-десквамативных процессов, лимфоидной гиперплазией, лабильностью водно-солевого обмена, склонностью к аллергическим реакциям, воспалительным и инфекционным заболеваниям.

Экссудативно-катаральный диатез выявляют у 40–60% детей, даже у находящихся на естественном вскармливании. В большинстве случаев проявления экссудативно-катарального диатеза постепенно исчезают (при рациональном отношении к нему родителей и врачей) к 2–3 годам. Однако у 20–25% этих детей в дальнейшем развиваются аллергические заболевания, что свидетельствует о том, что под маской экссудативно-катарального диатеза протекал аллергический (атопический) диатез, связанный с генетически обусловленной гиперпродукцией IgE.

Этиология и патогенез

Этиология и патогенез экссудативно-катарального диатеза связаны с морфофункциональной незрелостью ЖКТ у детей раннего возраста. Низкая активность ферментов, дефицит местных (IgA) и блокирующих (IgG) Ig приводят к неполному расщеплению белков пищи и всасыванию их через повышено проницаемую стенку кишечника в кровь. Там они играют роль чужеродных Ag, вызывая гиперпродукцию IgE, активацию иммунной системы, патохимическую и патофизиологическую фазы (минуя иммунологическую) аллергической реакции немедленного типа с высвобождением биологически активных веществ (гистамина, лейкотриенов, кининов, серотонина и т.д.).

Чувствительность тканей детей к гистамину более высокая, чем у взрослых. Гистамин может высвобождаться как в результате поступления в кровь чужеродных Ag (коровьего молока, яиц, цитрусовых, клубники и др.), так и под воздействием метеотропных факторов, неблагоприятной экологической обстановки, дефицита витаминов, при инфекционных заболеваниях и т.д. Функциональная незрелость желёз внутренней секреции, в частности дискортицизм, приводит к своеобразным нарушениям обмена — преобладанию минералокортикоидов над глюкокортикоидами, нестабильному водно-солевому обмену, метаболическому ацидозу. Низкая иммунологическая активность

* Термин «экссудативно-катаральный диатез» в клиническую педиатрию ввёл в 1905 г. А. Черни.

организма способствует частым заболеваниям и компенсаторной гиперплазии лимфоидного аппарата.

Клиническая картина

На первом месяце жизни у детей с экссудативно-катаральным диатезом появляются «гнейс» (себорейные корочки на голове), стойкие опрелости на ягодицах и в кожных складках, позже — покраснение и инфильтрация кожи щёк («молочный струп»), эритематозные пятна на открытых частях тела, зудящая узелковая сыпь (строфулюс) на конечностях. Язык приобретает вид «географической карты». В более старшем возрасте появляются различные аллергические высыпания. Тургор тканей снижен. Для таких детей типична паратрофия; кривая прибавки массы тела неустойчивая, избыточная масса тела легко сменяется недостаточной. Обычно увеличены регионарные лимфатические узлы. Стул частый, неустойчивый. Нередко развиваются затяжные блефариты, конъюнктивиты, риниты, отиты, ОРВИ, на втором году жизни может появиться обструктивный бронхит.

Данные дополнительных методов исследования малоинформативны. Выявляют эозинофилию, повышение концентрации IgE в крови.

Течение экссудативно-катарального диатеза волнообразное, обострение может быть вызвано любым фактором — пищевым, метеорологическим, инфекционным, вакцинацией, нервно-психическим стрессом. Нередко наслаиваются инфекционные поражения кожи (рис. 7-1 на вклейке).

Диагностика и прогноз

Диагноз экссудативно-катарального диатеза ставят по данным анамнеза и результатам объективного обследования. Дифференциальную диагностику необходимо проводить с атопическим диатезом. Прогноз благоприятный. При истинном атопическом (аутоиммунном) диатезе возможно развитие аллергических заболеваний и аутоиммунных процессов.

ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

Лимфатико-гипопластический диатез* — аномалия конституции, сопровождающаяся диффузной гиперплазией лимфоидной ткани (генерализованное увеличение лимфатических узлов и вилочковой железы), дисфункцией эндокринной системы, резким изменением реактивности организма и снижением иммунитета и адаптации ребёнка к условиям внешней среды. Распространённость лимфатико-гипопластического диатеза ниже, чем экссудативно-катарального, и составляет 10–12%, а среди больных сепсисом и пневмонией — 30%.

Этиология и патогенез

Возникновение лимфатико-гипопластического диатеза связывают с первичным повреждением коры надпочечников. Гипокортицизм приводит к

* Понятие «лимфатико-гипопластический диатез» в клиническую практику ввели австрийский педиатр А. Пальтауф и педиатр Т. Эшерих в 1889–1890 гг.

развитию артериальной гипотензии и мышечной гипотонии, непереносимости стрессовых ситуаций; в результате активации гипофиза возникает гиперпродукция АКТГ и СТГ. Кроме того, дисфункция может быть генетически обусловленной или вызванной неблагоприятными условиями внутри- и внеутробного развития (длительной гипоксией, асфиксией в родах, тяжёлыми заболеваниями, интоксикациями и т.д.). Снижение синтеза катехоламинов и глюкокортикоидов приводит к дискортицизму, преобладанию минералокортикоидов и вторичной (компенсаторной) гиперплазии лимфоидной ткани, в том числе вилочковой железы. У детей отмечают неустойчивость водно-солевого обмена, непереносимость стрессовых ситуаций, легко возникающие расстройства микроциркуляции, высокую проницаемость сосудистых стенок. Следствием этого являются быстрое развитие токсикозов, гиперпродукция слизи в бронхиальном дереве, раннее развитие астматического синдрома. В ряде случаев лимфатико-гипопластический диатез включает наследственный дефект иммунной системы (неклассифицируемый иммунодефицит) со снижением как гуморального, так и клеточного иммунитета, что способствует развитию частых ОРВИ и тяжело протекающих бактериальных заболеваний. Лимфатико-гипопластический диатез формируется к 2–3 годам жизни и, как правило, заканчивается к пубертатному периоду.

Клиническая картина

Дети с лимфатико-гипопластическим диатезом обычно рождаются крупными, пастозными, легко теряют и набирают массу тела; тургор тканей и мышечный тонус у них снижены. Обращает внимание вялость и адинамия, симулирующие отставание в психомоторном развитии, быстрая утомляемость, сниженное АД. Дети плохо переносят смену обстановки, семейные неурядицы. Частые респираторные заболевания протекают тяжело, нередко сопровождаются гипертермией, нарушением микроциркуляции и нейротоксикозом. Высыпания на коже (у 30% детей) аналогичны таковым при экссудативно-катаральном диатезе, но располагаются обычно на ягодицах и нижних конечностях. Характерны возникновение опрелостей в кожных складках, мраморность кожи. Телосложение диспропорциональное, с чрезмерно длинными конечностями, распределение подкожной жировой клетчатки неравномерное (больше на нижней части туловища). Все группы периферических лимфатических узлов и миндалины обычно увеличены («периферический лимфатизм»), нередко выявляют спленомегалию. У 70% детей увеличена вилочковая железа (по данным рентгенологического исследования). У таких детей выявляют множественные признаки дизэмбриогенеза: гипоплазию сердца и крупных сосудов, почек, наружных половых органов, эндокринных желёз, малые пороки развития, что и позволяет называть этот диатез лимфатико-гипопластическим.

Лабораторные исследования

В периферической крови выявляют абсолютный и относительный лимфоцитоз, нейтро- и моноцитопению. При биохимическом анализе крови обнаруживают снижение концентрации глюкозы, повышение концентрации холестерина и фосфолипидов. В иммунограмме определяют снижение IgA, IgG, количества Т- и В-лимфоцитов, нарушение соотношения Т-хелперы/Т-супрессоры,

повышение концентрации циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК). Выявляют снижение концентрации факторов вилочковой железы в крови и 17-кетостероидов в моче.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагноз лимфатико-гипопластического диатеза устанавливают на основании клинических проявлений, подтверждают перечисленными выше лабораторными маркерами и увеличением вилочковой железы при рентгенологическом исследовании. Дифференциальную диагностику проводят с экссудативно-катаральным диатезом, иногда с заболеваниями крови и ВИЧ-инфекцией (см. главу 22 «ВИЧ-инфекция»).

Прогноз

Летальность у детей с тимомегалией и лимфатико-гипопластическим диатезом на первом году жизни составляет 10%. Обычно признаки этого варианта диатеза исчезают в период полового созревания, но у отдельных лиц все признаки диатеза (тимико-лимфатический статус) сохраняются на всю жизнь.

НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

Нервно-артритический диатез* — генетически обусловленное нарушение обмена веществ, в первую очередь мочевой кислоты и пуриновых оснований, проявляющееся повышенной возбудимостью ЦНС, спастическими и аллергическими симптомами. Нервно-артритический диатез наблюдают у 2–3% детей, т.е. значительно реже, чем вышеперечисленные диатезы.

Этиология

Нервно-артритический диатез в настоящее время принято связывать как с наследственными факторами (дефект обмена пуриновых оснований и мочевой кислоты), так и с воздействиями внешней среды: перегрузка белковыми (в первую очередь мясными) продуктами рациона беременной и ребёнка раннего возраста. Семейно-генетический анамнез свидетельствует о том, что в семьях пробандов с одинаковой частотой (18–22%) выявляют неврастению, подагру, моче- и желчнокаменную болезни. В этих семьях в 2,5 раза чаще наблюдают атеросклероз и ишемическую болезнь сердца, эссенциальную артериальную гипертензию, сахарный диабет, заболевания органов дыхания, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Патогенез

При нервно-артритическом диатезе ведущее значение имеет гиперурикемия. Увеличение концентрации мочевой кислоты и уратов в крови и тканях носит либо первичный характер (мутации генов, кодирующих ферменты обмена, — фосфорибозилтрансферазы и уратоксидазы), либо развивается вторично (например, при повышенном распаде пуринов и пиримидинов вследствие гемолитических заболеваний). Клиническими проявлениями гиперурикемии

* Понятие «нервно-артритический диатез» в клиническую практику ввёл Дж. Комби в 1901–1902 гг.

являются подагра, нефролитиаз, артриты и неврологические расстройства. Воздействие на ЦНС повышенной концентрации мочевой кислоты и уратов, а также сопутствующий ацидоз приводят к развитию у ребёнка чрезмерной возбудимости. Примером первичных гиперурикемий может служить недостаточность гипоксантин гуанин фосфорибозилтрансферазы, приводящая к развитию синдрома Леша—Найена и близких синдромов. Причины вторичных гиперурикемий многочисленны (например, различной выраженности гемолитические анемии, развивающиеся в том числе при врождённой недостаточности глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы). При гиперурикемиях разного генеза возможны также различные нарушения углеводного и белкового метаболизма. Декомпенсация чаще возникает в школьном возрасте при стрессовых ситуациях, изменении характера питания, физических перегрузках.

Клиническая картина

Клинические проявления зависят от возраста больных и представлены разнообразными синдромами: неврастеническим, обменным, спастическим, кожным. Редкими проявлениями этой формы диатеза могут быть стойкий субфебрилитет, непереносимость запахов и различные идиосинкразии.

В первые месяцы жизни ребёнка часто отмечают плохую прибавку массы тела, неустойчивый стул. В результате снижения аппетита легко развивается дистрофия, но возможно и избыточное развитие подкожной жировой клетчатки вплоть до ожирения, особенно у девочек-подростков. Гиперплазия лимфаденоидной ткани выражена менее отчётливо, чем при других диатезах, но обычно пальпируются все группы лимфатических узлов (умеренно увеличенные, плотные).

Неврастенический синдром наблюдают наиболее часто (84%). На первом году жизни он проявляется преобладанием процессов возбуждения: дети часто беспокойны, крикливы, пугливы, мало и плохо спят. Стимулирующее воздействие на ЦНС продуктов пуринового обмена способствует более раннему психическому и эмоциональному развитию. Дети быстро овладевают речью, проявляют любознательность, интерес к окружающему, хорошо запоминают прочитанное или рассказанное, рано начинают читать. Однако внешнее благополучие и хорошее развитие детей сопровождаются эмоциональной лабильностью, нарушениями сна, ночными страхами, СВД, упорной анорексией. Кроме того, возможны тики, логоневроз, навязчивый кашель, привычные рвоты, аэрофагия, энурез.

Синдром обменных нарушений. Этот синдром выражается в преходящих, часто ночных суставных болях (за счёт кристаллизации урата натрия во внутрисуставной жидкости), периодически возникающих дизурических расстройствах (не связанных с переохлаждением или инфекцией), салурии (обычно смешанного характера — выявляют ураты, оксалаты, фосфаты). Необходимо отметить возможность появления при этой форме диатеза периодической ацетонемической рвоты.

Ацетонемическая рвота развивается у детей в возрасте 2–10 лет (чаще у девочек) и полностью прекращается к пубертатному периоду. Причинами развития приступа могут быть погрешность в диете, стрессовая ситуация, физическая перегрузка. Рвота возникает внезапно или после короткого (до суток) периода предвестников (недомогание, головная боль,

отказ от еды, запах ацетона изо рта, запор, слабоахоличный стул). Рвота быстро становится неукротимой, часто сопровождается жаждой, обезвоживанием, интоксикацией, гипертермией, потерей массы тела, возбуждением, одышкой, тахикардией, в редких случаях — симптомами менингизма и судорогами. Выдыхаемый воздух, рвотные массы имеют запах ацетона. Приступ длится от нескольких часов до 1–2 сут, редко до 1 нед. В большинстве случаев рвота прекращается так же внезапно, как и началась; ребёнок быстро поправляется. После приступа в течение нескольких дней можно пропальпировать увеличенную печень. В крови выявляют ацидоз, накопление ацетона и кетоновых тел, аммиака, часто низкую концентрацию глюкозы, натрия и хлора, а также нейтрофильный лейкоцитоз со снижением количества эозинофилов, моноцитов и лимфоцитов, умеренное увеличение СОЭ. В моче в момент приступа выявляют ацетон, после приступа выражена уробилинурия.

Спастический синдром проявляется бронхоспазмом, мигренеподобными головными болями, склонностью к артериальной гипертензии и кардиалгиям, почечными, печёночными и кишечными коликами, запорами, развитием спастического мембранозного колита. Астматический бронхит у этой группы детей протекает с необильной секрецией, хорошо поддаётся лечению бронхолитическими препаратами, но у некоторых детей трансформируется в атопическую форму бронхиальной астмы.

Кожный синдром. Аллергические высыпания на коже наблюдают относительно редко; они появляются в старшем возрасте в виде крапивницы (а также отёков Квинке), пруриго, нейродермита, сухой и себорейной экземы. Слизистые оболочки, как и кожа, поражаются реже, чем при других формах диатезов. Лишь у части детей отмечают склонность к ОРВИ с навязчивым чиханьем, кашлем, явлениями бронхоспазма.

Лабораторные исследования

В крови выявляют эозинофилию, повышение концентрации мочевой кислоты. В моче повышена концентрация уратов, оксалатов и фосфатов.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностику основывают на наличии нарушений обмена веществ в семейном анамнезе, признаках повышенной возбудимости ЦНС ребёнка, выраженных нарушениях обмена веществ, склонности к спазмам, аллергическим заболеваниям. Дифференциальную диагностику проводят с хронической туберкулёзной интоксикацией (при положительной пробе Манту), синдромом минимальной мозговой дисфункции.

Прогноз

Прогноз определяется возможностью раннего формирования у взрослых атеросклероза, эссенциальной артериальной гипертензии, подагры, обменных артритов, сахарного диабета, желчно- и мочекаменной болезней, атопической бронхиальной астмы. В связи с этим особое значение имеет возможно более раннее выявление нарушений пуринового обмена.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ДИАТЕЗОВ

Отличительные черты наиболее часто встречающихся у детей диатезов — экссудативно-катарального, лимфатико-гипопластического и нервно-артритического — представлены в таблице 7-2.

Таблица 7-2. Клинические характеристики основных диатезов

Признак	Экссудативно-катаральный диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Нервно-артритический диатез
Частота в популяции	До 60–70%	10–12%	2–3%
Сроки проявления	Первые 3 мес жизни	2-й год жизни	6–7 лет и позже
Сроки исчезновения проявлений диатеза	К 3–4 годам; у 20–25% детей трансформация в аллергические болезни	При половом созревании (у большинства детей)	Сохраняется на всю жизнь
Этиопатогенетические особенности	Транзиторная или генетически обусловленная гиперпродукция IgE; дискортицизм; аллергия	Дисфункция системы «гипофиз-надпочечники»; гиперплазия вилочковой железы, гипо- и дискортицизм	Генетический дефект обмена мочевой кислоты и пуриновых оснований; дисфункция ферментов печени
Реакция нервной системы	Возбудимость, раздражительность	Апатия, вялость, непереносимость стрессов, низкое АД	Ускоренное развитие и возбудимость; невропатические реакции
Масса и длина тела	Соответствуют возрасту	Больше возрастной нормы; паратрофия	Снижение массы тела при нормальной длине; дистрофия
Телосложение	Пропорциональное, чаще астеническое	Диспропорциональное, чаще гиперстеническое	Без особенностей
Характер кожных изменений	Себорея, инфильтрация, гиперемия, образование корок, эритематозные узелки, экссудативно-эритематозные высыпания	У 70% детей отсутствуют, в 30% случаев аналогичны таковым при экссудативно-катаральном диатезе; характерны мокнутие в кожных складках, мраморность кожи	Крапивница, отёк Квинке, нейродермит, почесуха, сухость кожи
Расположение кожных изменений	Преимущественно на открытых частях тела	На нижней половине туловища, в кожных складках, за ушами	Без излюбленной локализации
Слизистые оболочки	Чрезмерная десквамация, язык в виде «географической карты», усиленная экссудация	Склонность к отёку, усиленная экссудация	Без чётких изменений

Окончание табл. 7-2

Признак	Экссудативно-катаральный диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Нервно-артритический диатез
Подкожная клетчатка	Развита умеренно; возможны как паратрофии, так и гипотрофия	Развита чрезмерно, распределена неравномерно	Обычно развита недостаточно; у подростков возможна тучность
Тургор тканей	Снижен	Снижен	Снижен
Мышечный тонус	Нормальный	Снижен	Нормальный
Реакция лимфоидной ткани	Увеличение регионарных лимфатических узлов	Генерализованная гиперплазия лимфоидной ткани, у 70% детей с увеличением вилочковой железы	Умеренная полиадения
Иммунитет	Снижен гуморальный	Снижен и гуморальный, и клеточный	Удовлетворительный
Нарушения обмена веществ	Нестабильный водно-солевой обмен, метаболический ацидоз	То же, что и при экссудативно-катаральном диатезе, а также повышение концентрации холестерина и фосфолипидов, снижение концентрации глюкозы, факторов вилочковой железы	Повышение концентрации мочевой кислоты в крови и моче; ацидоз
Реакция периферической крови	Эозинофилия	Абсолютный и относительный лимфоцитоз; нейтропения и моноцитопения	Иногда эозинофилия
Характерные клинические синдромы, развивающиеся в дальнейшем у взрослых	Бронхиальная астма со 2-го года жизни, холецистит, дуоденит	Бронхиальная астма тяжёлой степени с первого года жизни; кардио- и нефропатии	Артериальная гипертензия, мочекаменная и желчнокаменная болезнь, подагра, язвенная болезнь, спастический колит, бронхиальная астма
Состояние внутренних органов	Частые ОРВИ, бронхиты с обструктивным синдромом; мочевая и кишечная инфекции; дисфункция желчевыводящих путей и ЖКТ	Множественные стигмы дизэмбриогенеза, врождённые пороки, гипоплазия эндокринных желёз, сердца, почек	Колики: почечная, печёночная, кишечная; неврастения; артралгии; дизурия; салурия; ацетонемическая рвота

ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ДИАТЕЗАХ

В лечении аномалий конституции, как и в их профилактике, основная роль принадлежит диете, уходу и воспитанию (табл. 7-3).

Таблица 7-3. Немедикаментозные методы лечения и профилактики диатезов у детей

Назначения	Экссудативно-катаральный диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Нервно-артритический диатез
Диета, в том числе для матери при естественном вскармливании	Гипоаллергенная, с исключением облигатных аллергенов, красно- и жёлтоокрашенных овощей и фруктов. Ограничение бульонов, цельного коровьего молока. Мясо и рыба отварные. Кисломолочные продукты, овощи, фрукты. В тяжёлых случаях — элиминационная диета, выявление и исключение причинно-значимого агента	Возрастной стол с ограничением мучных продуктов и каш. Преобладание в диете овощей, фруктов, молочно-кислых продуктов. При аллергических проявлениях — то же, что и при экссудативно-катаральном диатезе	Возрастной стол с ограничением или исключением бульонов, жареного, тушёного и консервированного мяса, колбас, копчёностей, острых блюд, кофе, какао, citrusовых и ряда овощей (щавель, шпинат, редиска, редька, цветная капуста, зелёный горошек) Стол молочно-растительный, мясо и рыба отварные
Наблюдение	Ведение пищевого дневника, индивидуальный график вакцинации. Слежение за регулярностью и качеством стула		
Тщательный уход	Постоянно	Постоянно	Постоянно
Домашнее воспитание	До 3 лет	До 5–6 лет	До школы
Лечение дисбактериоза	При необходимости		

Медикаментозные средства, применяемые при аномалиях конституции, представлены в таблице 7-4.

Таблица 7-4. Лекарственная терапия диатезов

Экссудативно-катаральный диатез	Лимфатико-гипопластический диатез	Нервно-артритический диатез
Подбираются индивидуально		
Ферменты: сычужные ферменты (абомин), панкреатин (например, панкреатин, мезим-форте) и др. Антигистаминные средства: хлоропирамин (супрастин), клемастин, хифенадин (фенкарол), ципрогептадин (перитол) и другие со сменой через 7–10 дней Витамины: А, В₆, В₁₅, рутин с аскорбиновой кислотой Препараты кальция При упорном течении дерматита — кетотифен в возрастной дозировке 3–6 мес	Регулярное (2–3 раза в год) применение адаптогенов [бендазол (дибазол), корень солодки, пентоксил, калия оротат и др.)] по 10 дней. Обязательный курс адаптогенов при изменении образа жизни (поступление в школу, детский сад, переезд в другую климатическую зону). При выраженном аллергическом поражении кожи и слизистых оболочек — то же, что и при экссудативно-катаральном диатезе	При соблюдении режима и диеты лечения практически не требуется. При ацетонемической рвоте: голод на 12 ч, затем малыми порциями (1–2 чайных ложки) 5% раствор глюкозы, солевые растворы. При улучшении состояния — картофельное пюре, банан. В тяжёлых случаях — внутривенное капельное введение раствора глюкозы, солевых растворов
Местно: ванны с ромашкой, отрубями, чередой. Индифферентные мази без гормонов (нафталановая, 1% жёлтая и белая ртутная, крем Унна)	По показаниям местное лечение	
При отсутствии эффекта — консультация и лечение у дерматолога		

ПРОФИЛАКТИКА ДИАТЕЗОВ

Профилактику возникновения аномалий конституции следует начинать ещё до рождения ребёнка и продолжать после родов.

- Регулярное наблюдение за здоровьем женщины, особенно во время беременности.
- Предупреждение или лечение гестозов и любых заболеваний будущей матери.
- Соблюдение беременной охранительного гигиенического режима.
- Рациональное гипоаллергенное питание беременной.
- Правильное ведение родов и раннее прикладывание ребёнка к груди.
- Естественное вскармливание с осторожным, медленным и постепенным введением продуктов его коррекции (каждый новый компонент питания вводят отдельно, начиная с малых количеств).
- Исключение из рациона кормящей матери и ребёнка облигатных аллергенов, экстрактивных веществ, пряных, острых, копчёных блюд.
- Использование только натуральных тканей для одежды детей, детского мыла при мытье ребёнка и стирке его белья.
- Закаливание, массаж, гимнастика.
- Применение адаптогенов при поступлении в детские учреждения.
- Строгое соблюдение инструкций при вакцинации или составление индивидуального графика профилактических прививок.

Анемия — патологическое состояние, при котором происходит снижение содержания Нб в единице объёма крови. Это очень широкое понятие, включающее как ряд очерченных нозологических форм, так и синдромы при различных заболеваниях. Показатели красной крови значительно изменяются с возрастом (табл. 8-1).

По данным ВОЗ, 20% населения Земли, преимущественно дети и женщины фертильного возраста, страдают анемией, наиболее часто связанной с недостаточным питанием и/или дефицитом железа в пище.

Таблица 8-1. Показатели красной крови в разные периоды детства (средние значения)

Показатели	Ново- рождённый	3—6 мес	1 год	5 лет	12 лет и старше
Нб, г/л*	170—220	126	130	135	135—145
Количество эритроцитов, $\times 10^{12}/л$	5—6	4,15	4,5	4,3	4,4
Цветовой показатель	1,0	0,9	0,87	0,9	0,93
Ретикулоциты, %	1	0,7	0,6	1	1
СОЭ, мм/ч	0—3	4—6	6—8	7—8	8—10
Гематокрит, %	56	35	36	37	40

* Нижней границей нормы Нб для детей до 6 лет считают 110 г/л, после 6 лет — 120 г/л.

Классификация

Анемии классифицируют по следующим параметрам.

- Средний размер эритроцитов (нормо-, макро- и микроцитарные).
- Цветовой показатель (нормо-, гипо- и гиперхромные).
- Регенераторная возможность красного костного мозга, т.е. по количеству ретикулоцитов (нормо-, гипо- и гиперрегенераторные).
- Этиология (нарушения образования, избыточное разрушение клеток крови, кровопотеря).

Ниже приведена патогенетическая классификация анемий.

- I. Анемии, вызванные недостатком гемопоэтических факторов (преимущественно железодефицитная, преимущественно белководефицитная, преимущественно витаминдефицитная).
- II. Анемии постгеморрагические (острые, хронические).
- III. Анемии гипо- и апластические (наследственные, приобретённые).
- IV. Анемии гемолитические.
 - Связанные с внутренними аномалиями эритроцитов (мембранопатии, ферментопатии, гемоглобинопатии).
 - Связанные с внешними воздействиями [аутоиммунные гемолитические; вследствие повреждения (турбулентность тока крови при стенозе устья аорты, искусственных клапанах и т.д.), инфекционные и паразитарные (например, при малярии); вследствие отравления (тяжёлыми металлами, змеиным ядом), связанные с дефицитом витамина E].
- V. Анемии при различных (хронических) заболеваниях.

ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Практически до 90% анемий у детей и женщин относятся к дефицитным, причём значительную часть из них составляют железодефицитные. Дефицит железа в той или иной степени присутствует у 30–40% жителей планеты, причём сидеропения развивается в 2 раза чаще, чем анемия, и её выявляют у всех беременных в последнем триместре. В России железодефицитной анемией страдают до 40% детей первых 3 лет жизни, до 1/3 подростков и 44% женщин фертильного возраста. В группу высокого риска входят дети от матерей с неблагополучно протекавшей и/или многоплодной беременностью, недоношенные, дети в возрасте 6–12 мес, крупные и интенсивно растущие дети в любом возрасте, дети, получающие нерациональное и несбалансированное питание, страдающие дисбактериозом, мальабсорбцией и хроническими воспалительными заболеваниями кишечника, а также девочки-подростки с гиперполименореей. Значение имеют не только возраст и пол, но и уровень жизни в стране (табл. 8-2).

Таблица 8-2. Распространённость железодефицитной анемии в зависимости от возраста, пола и региона обитания, %*

	Дети		Мужчины 15–49 лет	Женщины 15–49 лет
	0–4 года	5–12 лет		
Развитые страны	12	7	3	11
Развивающиеся страны	51	46	26	47
В мире (в среднем)	43	37	18	35

* Информация ВОЗ, 1989

Этиология и патогенез

Этиология дефицитных анемий отражена в их названии. Они обычно возникают в периоды бурного роста организма (первые годы жизни, пубертатный

период), когда высокие потребности организма в веществах, необходимых для кроветворения (полноценный белок, витамины, микроэлементы, железо) не покрываются пищей. Кроме того, усвоение этих веществ может быть нарушено в силу незрелости ферментных и транспортных систем организма ребёнка.

Патогенез зависит от преобладания недостаточности того или иного фактора, необходимого для нормального кроветворения. При преимущественном дефиците белка снижаются продукция эритропоэтина почками, активность ферментов кишечника, всасывание железа и витаминов. Вследствие этого нарушается гемопоэз. При недостаточном поступлении витаминов в организм (в первую очередь витаминов B_6 и B_{12}) замедляется как включение железа в гем (витамин B_6), так и нормальный процесс созревания клеток эритроидного ряда из-за дефекта синтеза ДНК (витамин B_{12}). Однако белково- и витаминдефицитные анемии возникают довольно редко, обычно при грубом нарушении вскармливания. Гораздо чаще развивается дефицит железа, тяжело отражающийся на процессе кроветворения и состоянии всего организма. Это связано с особенностями метаболизма, распределения и усвоения железа, высокими потребностями растущего организма в этом элементе и низким его содержанием в пище.

Железодефицитная анемия

ОБМЕН ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ РЕБЁНКА

Плод получает железо от матери через плаценту в течение всей беременности, наиболее интенсивно с 28–32-й недели. В организме доношенного ребёнка содержится около 300–400 мг железа, недоношенного — всего 100–200 мг. После рождения запасы железа, полученные от матери, пополняются за счёт утилизации Hb при распаде «лишних» эритроцитов, содержащих HbF. Неонатальное (материнское и эритроцитарное) железо расходуется на синтез Hb, миоглобина, железосодержащих ферментов, необходимых для поддержания нормального обмена веществ и гомеостаза, а также на компенсацию естественных потерь (с калом, мочой, потом), на регенерацию клеток кожи, слизистых оболочек и т.д. Кроме того, ребёнку необходимо создавать резервы железа, т.е. баланс железа должен быть положительным.

Потребности доношенного ребёнка до 3–4 мес удовлетворяются за счёт эндогенного железа и молока матери, содержащего железо в среднем в количестве 0,5 мг/л, причём до 50% его (0,25 мг) всасывается в кишечнике с помощью специального белка лактоферрина. Однако уже к 5–6 мес у доношенного и к 3–4 мес у недоношенного ребёнка потребность в железе, составляющая 1 мг/сут, удовлетворяется за счёт указанных источников только на 1/4. Искусственное вскармливание коровьим молоком, употребление сыра, яиц, чая, оксалатов, фосфатов замедляет всасывание железа. Способствуют всасыванию железа аскорбиновая, янтарная и другие органические кислоты, фруктоза, сорбит, животный белок.

Всосавшееся в тонкой кишке железо с помощью транспортного белка трансферрина переносится в красный костный мозг и тканевые депо. Различают гемовое (80% железа в организме) и негемовое железо (табл. 8-3).

Таблица 8-3. Распределение и функции железа в организме

	Соединения	Функция	Процессы
Гемовое железо	Нб, миоглобин, цитохромы (30 видов), каталаза и др.	Транспорт O_2 , электронов, разрушение перекисных соединений	Метаболизм порфирина, синтез коллагена, нормальное функционирование лимфоцитов и гранулоцитов, рост тела и нервов
Негемовое железо	Флавопротеиды, сукцинат дегидрогеназа, ксантин оксидаза и др.	Окислительно-восстановительные процессы в клетках, окислительное фосфорилирование	

К негемовому железу кроме указанного в таблице относят также трансферрин (основной транспортный белок), ферритин и гемосидерин (белки, служащие резервным источником железа в организме). Железо участвует во многих обменных процессах. Без него невозможны нормальные рост и развитие ребёнка.

Дефицит железа в организме (сидеропения) проходит три стадии.

1. Прелатентная — недостаточное содержание железа в тканях, концентрации Нб и сывороточного железа не изменены.
2. Латентная — концентрация Нб нормальная, но сывороточного железа снижена.
3. Железодефицитная анемия — изменены все показатели красной крови.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ

Клиническая картина железодефицитных состояний (сидеропений) неспецифична и включает несколько синдромов.

- Астеновегетативный синдром — следствие нарушения функций головного мозга. Маленькие дети с железодефицитной анемией отстают в психомоторном развитии. Они плаксивы, раздражительны, капризны, плохо контактируют со сверстниками. У детей старшего возраста страдает интеллектуальное развитие: снижены память, внимание, интерес к учёбе. Появляются признаки СВД. Возможны мышечные боли и гипотония (в частности — мочевого пузыря), энурез.
- Эпителиальный синдром включает дистрофию и атрофию барьерных тканей (слизистых оболочек, кожи и её производных — ногтей, волос). К трофическим нарушениям легко присоединяются воспалительные изменения. В результате снижается аппетит, возникают извращение вкуса и обоняния (*pica chlorotica*), дисфагия, диспептические расстройства, нарушения процессов всасывания в кишечнике, скрытые кишечные кровотечения. Бледность кожи и конъюнктивы выявляют только при значительном снижении концентрации Нб.

- Иммунодефицитный синдром проявляется частыми ОРВИ и ОКИ. Около 70% часто болеющих детей страдают сидеропенией. У них снижен как неспецифический (лизоцим, пропердин и т.д.), так и специфический иммунитет. Показано, что в отсутствие железа IgA теряет свою бактерицидную активность.
- Сердечно-сосудистый синдром наблюдают при тяжёлой железодефицитной анемии. У детей развиваются повышенная утомляемость, низкое АД, тахикардия, снижение тонуса сердечной мышцы, приглушение тонов, функциональный, довольно грубый систолический шум, хорошо выслушиваемый на сосудах («шум волчка») и связанный с гидремией. Возможны головокружения.
- Гепатолиенальный синдром возникает редко, обычно при тяжёлой анемии и сочетании рахита и анемии.

Лабораторные критерии сидеропений представлены в таблице 8-4. В последнее время стали обращать внимание на то, что дефицит железа увеличивает абсорбцию свинца в ЖКТ. Это особенно важно для детей, живущих в больших городах, вблизи магистральных дорог. К проявлениям сидеропении в таком случае может присоединиться (особенно у маленьких детей) свинцовая интоксикация, приводящая к тяжёлым психическим и неврологическим расстройствам, нарушениям функций почек и кроветворения. Анемия при этом становится рефрактерной к лечению препаратами железа.

Таблица 8-4. Лабораторные критерии железодефицитных состояний у детей*

Показатель	Норма	Латентный дефицит	Железодефицитная анемия
Нб, г/л			
– до 6 лет	>110	>110	<110
– старше 6 лет	>120	>120	<120
Цветовой показатель, %	0,86–1,05	0,86–1,05	<0,86
Железо сыворотки (ЖС), мкмоль/л	10,6–33,6	<14	<14
Среднее содержание Нб в эритроците**, пг	24–33	24–33	<30
Средняя концентрация Нб в эритроците***, %	30–38	30–38	<30
Общая железосвязывающая способность сыворотки (ОЖСС), мкмоль/л	40,6–62,5	<63	>63
Латентная железосвязывающая способность сыворотки, мкмоль/л	>47	>47	>47
Коэффициент насыщения трансферрина железом (ЖС/ОЖСС), %	>17	<17	<17
Ферритин сыворотки, мкг/л	>12	<12	<12
Десфераловая сидероурия***, мг/сут	0,65±0,006	<0,4	<0,4

* По Коровиной Н.А. и соавт., 1999.

** Показатели, определяемые автоматически на современных анализаторах красной крови.

*** Определяют содержание в суточной моче десферриоксамина (десферала), введённого внутримышечно из расчёта 10 мг/кг.

ДИАГНОСТИКА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ

Диагноз железодефицитной анемии и латентного дефицита железа основывают на изложенных выше лабораторных критериях. Основной показатель — содержание ферритина в сыворотке крови. При невозможности получить все указанные данные можно ориентироваться на следующие показатели, доступные в любом медицинском учреждении.

- Концентрация Hb.
- Цветовой показатель рассчитывают следующим образом: цветовой показатель = $[(\text{концентрация Hb, г/л}) \times 3] + (\text{три первые цифры количества эритроцитов без запятой})$. В норме составляет 0,85—1,05.
- Морфология эритроцитов в мазке периферической крови.
- Коэффициент Лоицки рассчитывают следующим образом: коэффициент Лоицки = $(\text{гематокрит, \%}) + (\text{Hb, \%})$. В норме — менее 3,1.
- Результат от лечения препаратами железа при приёме внутрь: через 10—14 дней концентрация Hb повышается ежедневно на 1—4 г/л, содержание ретикулоцитов увеличивается до 3—4% (ретикулоцитарный криз).

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

Ранняя анемия недоношенных

Ранняя анемия недоношенных имеет сложный патогенез и развивается на 1—2-м месяце жизни более чем у половины недоношенных и изредка у доношенных детей («физиологическая» доброкачественная анемия), особенно при неблагоприятном преморбидном фоне. При объективном обследовании отмечают только бледность (при снижении концентрации Hb до 80 г/л). При исследовании периферической крови обнаруживают нормо- или гиперхромную норморегенераторную анемию, часто достигающую тяжёлой степени.

Основными причинами развития ранней анемии считают усиленный «физиологический» гемолиз эритроцитов, содержащих HbF, недостаточную функциональную и морфологическую зрелость красного костного мозга, снижение продукции тканевых эритропоэтинов вследствие гипероксии, имевшей место при рождении ребёнка. Большое значение имеет также дефицит многих необходимых для кроветворения веществ, откладывающихся в депо только в последние 2 мес беременности (белок, витамины С, Е, группы В, медь, кобальт) и обеспечивающих всасывание, транспорт, обмен и фиксацию железа в молекуле гема, а также стабильность оболочек и мембран эритроцитов. Присутствует и дефицит железа в депо, временно компенсированный текущим гемолизом, но чётко выявляемый путём обнаружения микроцитоза и гипохромии части эритроцитов, снижения концентрации сывороточного железа и количества сидероцитов в пунктате красного костного мозга. Как только неонатальные запасы железа истощаются, ранняя анемия переходит в позднюю анемию недоношенных.

Лечение ранней анемии вызывает затруднения. Ранее по жизненным показаниям переливали эритроцитарную массу, сейчас с успехом применяют эпоэтин бета (например, эритропоэтин человека рекомбинантный).

Назначают 10 инъекций эритропоетина в дозе 200 ЕД/кг п/к 3 раза в неделю. Одновременно назначают препараты железа (2 мг элементарного железа в сутки), фолиевую кислоту (0,001 г/сут) и витамин Е (25 мг/сут в течение 2–3 мес).

Поздняя анемия недоношенных

Поздняя анемия недоношенных (конституциональная) развивается на 3–4-м месяце жизни в результате истощения неонатальных запасов железа в депо. Клинические проявления обычно незначительны, лабораторные данные свидетельствуют о преимущественном дефиците железа.

Алиментарная и инфекционная анемии

Алиментарная и инфекционная анемии развиваются во втором полугодии жизни у доношенных детей. В происхождении алиментарной анемии играют роль нарушения вскармливания, одновременно вызывающие и дистрофию. Инфекционные заболевания, чаще всего ОРВИ и отиты, обычно способствуют более тяжёлому течению алиментарной анемии. Клинические и лабораторные проявления характерны для преобладания дефицита железа.

Хлороз

Хлороз — редкое заболевание девочек в период полового созревания. Развивается на фоне нарушения режима и эндокринной дисфункции. Проявляется слабостью, повышенной утомляемостью, анорексией, извращением вкуса, головокружениями, иногда обмороками, сердцебиением, болями в эпигастральной области, тошнотой, рвотой, запорами. Характерны «алебастровая», в некоторых случаях с зеленоватым оттенком, бледность кожи, нарушения менструального цикла (олиго- или аменорея). Выздоровление обычно самопроизвольное, возможны рецидивы. Лабораторные исследования указывают на преимущественный дефицит железа.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

Дифференциальную диагностику железодефицитной анемии проводят с другими дефицитными анемиями, талассемией и сидеробластными анемиями — свинцовой и пиридоксинзависимой, при которых эритропоэз нарушен в результате нарушения включения железа в гем. Гипохромия эритроцитов в последнем случае сочетается с повышением концентрации сывороточного железа.

- Клинические проявления приобретённой сидеробластной анемии, вызванной свинцовой интоксикацией, более манифестны, чем при железодефицитной анемии: схваткообразные боли в животе, выраженные диспептические проявления, бледность с землистым оттенком, психические и неврологические расстройства. В анализах крови — базофильная зернистость, гипохромия эритроцитов, повышение концентрации сывороточного железа. В анализах мочи определяют аминоклеветиновую кислоту.
- При наследственной пиридоксинзависимой сидеробластной анемии синтез гема нарушается на последнем этапе. В гипохромных эритроцитах накапливается свободный протопорфирин, концентрация сывороточного железа повышена, в красном костном мозге много сидеробластов.

- Белководефицитная анемия сопровождается более выраженной бледностью и дисхромией кожи и волос, блефаритами, пастозностью тканей или отёками, анорексией, рвотой, поносами. Концентрация Hb снижена до 40–90 г/л, цветовой показатель в пределах нормальных значений, выражены анизо- и пойкилоцитоз.
- Витаминдефицитная анемия (дефицит витаминов B₁₂, C) проявляется астенизацией, парестезиями, бледностью с лимонно-жёлтым оттенком, субиктеричностью склер, глосситом, афтозным стоматитом, умеренной гепатомегалией. Концентрация Hb снижена, как и содержание эритроцитов, нормо- и гиперхромных, цветовой показатель повышен (более 1,0). Появляются макро-, пойкило- и анизоцитоз, тельца Жолли, кольца Кэбота, мегалобласты, гигантские метамиелоциты. В пунктате красного костного мозга выявляют мегалобластный тип кроветворения.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение железодефицитной анемии проводят в три этапа (табл. 8-5).

Таблица 8-5. Этапы лечения железодефицитной анемии*

Этапы	Цель	Продолжительность	Средние суточные дозы элементарного железа
Устранение анемии	Восстановление нормальной концентрации Hb	1,5–2 мес	До 3 лет — 3–5 мг/кг/сут; от 3 до 7 лет — 100–120 мг/сут; старше 7 лет — до 200 мг/сут
Терапия насыщения	Восстановление запасов железа в организме	3–6 мес	До 3 лет — 1–2 мг/кг/сут; от 3 до 7 лет — 50–60 мг/сут; старше 7 лет — 50–100 мг/сут
Поддерживающая терапия	Сохранение нормального уровня всех фондов железа	При кровотечениях из ЖКТ — 7–10 дней каждый месяц, а у девочек-подростков с гиперполименореей — 7–10 дней после каждой менструации	40–60 мг/сут

* По Аркадьевой Г.В., 1999

Обязательная и наиболее важная составная часть каждого из этапов — приём препаратов железа. Препараты железа в подавляющем большинстве случаев принимают внутрь. При лечении железодефицитной анемии и латентного дефицита железа помимо препаратов железа необходимо соблюдение режима, соблюдение диеты, сбалансированной по основным ингредиентам; нормализация всасывания железа при его нарушении (например, сочетанное лечение ферментными препаратами при синдроме мальабсорбции), дозированная физическая активность.

Лечение пероральными препаратами железа

К наиболее часто применяемым соединениям железа относят железа (III) гидроксид полимальтозат (мальтофер) и соли двухвалентного железа — сульфат, fumarat, хлорид и глюконат. Для улучшения всасывания соли двухвалентного железа комбинируют с органическими кислотами, аминокислотами и другими соединениями.

- Детям раннего возраста показаны жидкие лекарственные формы, позволяющие более точно дозировать железо (табл. 8-6).

Таблица 8-6. Препараты железа, применяемые у детей раннего возраста

Препарат	Состав	Лекарственная форма	Содержание элементарного железа
Мальтофер	Железа гидроксид полимальтозный комплекс	Капли	1 мл (20 кап) — 50 мг
Актиферрин	Железа сульфат, серин	Капли	1 мл (18 кап) — 9,5 мг; 1 капля — 0,54 мг
		Сироп	1 мл — 6,8 мг; 1 чайная ложка — 34 мг
Гемофер	Железа хлорид	Капли	1 мл (20 кап) — 44 мг; 1 капля — 2,2 мг

- Детям старшего возраста и подросткам назначают таблетки и капсулы, содержащие железо. В последнее время в основном с профилактической целью применяют комбинированные препараты, содержащие кроме железа витамины и другие микроэлементы (табл. 8-7). Препаратом выбора служит мальтофер, содержащий железо в неионной форме, не вызывающий побочных действий, обладающий приятным вкусом, принимаемый сразу после или во время еды. Его можно добавлять в любые соки и блюда. Остальные препараты принимают между приёмами пищи, запивают фруктовыми соками (лучше цитрусовыми). Одновременно принимают возрастную дозу аскорбиновой кислоты.

Таблица 8-7. Наиболее часто применяемые препараты железа*

Препарат	Состав	Лекарственная форма	Содержание элементарного железа, мг
Мальтофер-Фол	Железа гидроксид полимальтозный комплекс + фолиевая кислота	Таблетки (жевательные)	100
Актиферрин	Железа сульфат, серин	Капсулы	34,2
Актиферрин-композитум	То же + фолиевая кислота + цианокобаламин	Капсулы	35

Таблица 8-7. Окончание

Препарат	Состав	Лекарственная форма	Содержание элементарного железа, мг
Гемофер пролонгатум	Железа сульфат	Капсулы	105
Конферон	Железа сульфат + натрий диоктилсульфосукцинат	Капсулы	50
Ферроплекс	Железа сульфат + аскорбиновая кислота	Драже	50
Сорбифер	Железа сульфат + аскорбиновая кислота	Таблетки	100
Ферроград С	Железа сульфат + аскорбиновая кислота	Таблетки	100
Тардиферон	Железа сульфат + мукопротеаза	Таблетки	80
Ферроградумет	Железа сульфат	Таблетки	65
Хеферол	Железа фумарат	Капсулы	115
Прегнавит	Железа фумарат + поливитамины	Таблетки	30
Матерна	Железа сульфат + поливитамины	Таблетки	60
Фенюльс	Железа сульфат + поливитамины	Капсулы	45

* По Аркадьевой Г.В., 1999

Суточную дозу всех препаратов распределяют на три приёма. В начале лечения в течение нескольких дней препараты назначают в половинной дозе для уточнения их индивидуальной переносимости. При отсутствии диспептических явлений и других побочных эффектов переходят к возрастной дозе. Комбинированные препараты, назначаемые с профилактической целью, принимают 1 раз в сутки.

Препараты железа для парентерального введения

Парентерально препараты железа вводят только при наличии соответствующих показаний.

- Состояния после операций на ЖКТ.
- Синдром нарушенного всасывания в тонкой кишке.
- Хронический энтероколит и неспецифический язвенный колит.
- Непереносимость железа при приёме внутрь.

Основной препарат для парентерального введения — железа (III) гидроксид полиизомальтозат (феррум лек). Средние суточные дозы представлены в таблице 8-8.

Таблица 8-8. Средние суточные дозы препаратов железа для парентерального введения (расчёт по элементарному железу)*

Возраст детей	Суточная доза элементарного железа, мг/сут
1–12 мес	до 25
1–3 года	25–40
Старше 3 лет	40–50

* По Коровиной Н.А. и соавт., 1999

Расчёт курсовой дозы элементарного железа для парентерального введения проводят по формуле:

$$\text{Количество элементарного железа} = M \times (78 - 0,35 \times \text{Hb}),$$

где: М — масса тела пациента, кг; Hb — концентрация Hb, г/л.

Курсовую дозу препарата для парентерального введения вычисляют по формуле:

$$\text{Количество препарата на курс} = \text{КДЖ/СЖП},$$

где: КДЖ — курсовая доза железа, мг; СЖП — содержание железа в мг в 1 мл препарата.

При парентеральном введении препаратов железа нередко возникают побочные эффекты: диспептические расстройства, аллергические реакции (вплоть до развития анафилактического шока), гемосидероз. Переливание крови и эритроцитарной массы проводят только при снижении концентрации Hb менее 60 г/л.

ПРОФИЛАКТИКА

Аntenатальная профилактика. В течение всей беременности женщине следует принимать пролонгированные или комплексные препараты железа с поливитаминами (тардиферон, ферроградумет, матерна и др.). Приём этих препаратов необходимо продолжать и во время кормления ребёнка грудью. Кроме того, имеют значение предупреждение и лечение невынашивания и гестозов, полноценное питание, дозированная физическая нагрузка.

Постнатальная профилактика:

- естественное вскармливание со своевременным введением соков и мясных продуктов;
- профилактика других заболеваний раннего возраста;
- адекватный режим, хороший уход, достаточное пребывание на свежем воздухе;
- ежемесячный анализ периферической крови;
- проведение в группах риска превентивных курсов с назначением препаратов железа в половинной дозе (1–2 мг/кг/сут).

ПРОГНОЗ

Прогноз при железодефицитной анемии при своевременно начатом и последовательном лечении благоприятный.

ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Постгеморрагические анемии обусловлены острой или хронической потерей крови.

- Острые кровопотери развиваются у детей довольно часто и бывают обусловлены родовой травмой (кровоизлияния во внутренние органы и мозговые оболочки), фето-материнской и фето-фетальной трансфузиями, плацентарными кровотечениями, геморрагическими диатезами, травмами, язвенными процессами в ЖКТ, метроррагиями у девочек и др. Массивная потеря крови сопровождается развитием гиповолемического шока с признаками эксикоза, централизацией кровообращения, сердечно-сосудистой недостаточностью и быстрым истощением коры надпочечников. Анемизацию у новорождённых выявляют уже через 20–30 мин после кровопотери, у более старших детей — на следующий день, иногда позднее. В анализах крови в первые сутки выявляют лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, гипертромбоцитоз. Из-за компенсаторного сосудистого спазма концентрация Hb, гематокрит, содержание эритроцитов могут сохраняться на нормальном уровне. На 2–3-и сутки эти показатели снижаются за счёт увеличения объёма плазмы. Через 2–3 дня нарастает содержание ретикулоцитов, в мазке крови выявляют пойкилоцитоз, полихромазию, нормобластоз. Нормализация всех показателей происходит через 4–8 нед. Лечение направлено на остановку кровотечения и восстановление ОЦК (инфузионная терапия коллоидными растворами, при необходимости гемотрансфузии).
- Хроническая кровопотеря приводит к развитию типичной железодефицитной анемии (см. выше раздел «Железодефицитная анемия»). Лечение сводится к устранению причины кровопотери и коррекции железодефицитного состояния.

ГИПО- И АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Апластические и гипопластические анемии — группа редких наследственных (анемия Фанкони, анемия Блекфэна—Дайемонда и др.) и приобретённых (лекарственные, постинфекционные, вирусные, вызванные химическими веществами) анемий. Они обусловлены дефектом стволовой клетки, приводящим к уменьшению или отсутствию гемопоэза.

- Клиническая картина анемии Фанкони обусловлена панцитопенией и включает анемический (резкая бледность кожи и слизистых оболочек, повышенная утомляемость, слабость, одышка, тахикардия), геморрагический (петехии, экхимозы, экстравазаты, длительные кровотечения различной локализации) синдромы и агранулоцитоз (в результате чего возникают инфекционно-воспалительные и гнойно-некротические процессы). Часто анемия Фанкони сочетается с множественными врождёнными аномалиями. В анализах крови выявляют панцитопению, нормо- или макроцитарную анемию, часто повышена концентрация HbF, содержание ретикулоцитов резко снижено, или они вообще отсутствуют. В миелограмме обнаруживают замещение красного костного мозга жёлтым, отсутствие или резкое уменьшение количества клеток-предшественников всех ростков. Лечение —

трансплантация красного костного мозга, назначение андрогенов. Если лечение андрогенами неэффективно или нет совместимых доноров красного костного мозга, показано пробное лечение гемопоэтическими ростовыми факторами.

- При парциальной красноклеточной аплазии с изолированным поражением эритроидного ростка (анемия Блекфэна—Дайемонда) у большинства детей при рождении или несколько позже отмечают бледность. Часто анемия сопровождается врождёнными аномалиями развития. В анализах крови — макроцитарная, реже нормоцитарная анемия, ретикулоцитопения, гипоплазия или аплазия эритроидного ростка; содержание лейкоцитов в норме или слегка уменьшено, тромбоцитов — в норме или слегка увеличено. При анемии Блекфэна—Дайемонда проводят регулярные трансфузии эритроцитарной массы. Через 5–6 лет у этих детей нередко развивается вторичный гемохроматоз.

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Гемолитические анемии возникают в результате усиленного разрушения клеток эритроидного ряда. Они могут быть наследственными или приобретёнными; с внутрисосудистым или внутриклеточным типом гемолиза; связанными с внутренними аномалиями самих эритроцитов или внешними воздействиями.

Гемолитические анемии, связанные с внутренними аномалиями эритроцитов

МЕМБРАНОПАТИИ

Наиболее частый вариант мембранопатий в России — наследственный сфероцитоз, или болезнь Минковского—Шоффара. Распространённость наследственного сфероцитоза — около 1:5000 без учёта лёгких и бессимптомных форм болезни.

Этиология и патогенез. В 70% случаев болезнь Минковского—Шоффара — Я, в 30% — возникает в результате спонтанных мутаций или р. В основе заболевания лежит молекулярный дефект белков мембраны эритроцита, снижающий их осмотическую стойкость. Длительность жизни эритроцита уменьшается до 8–10 дней, дефектные клетки разрушаются в селезёнке.

Клиническая картина разнообразна — от бессимптомных форм до угрожающей жизни гемолитической анемии. Характерна триада симптомов: желтуха, спленомегалия, анемия. Часто возникают задержка физического развития, аномалии черепа и лицевого скелета. В анализах крови выявляют снижение концентрации Нб, ретикулоцитоз, микросфероцитоз, смещение кривой Прайс-Джонса влево. Снижена осмотическая стойкость эритроцитов. Течение среднетяжёлой и тяжёлой форм болезни может сопровождаться гемолитическими и апластическими кризами.

- Гемолитический криз возникает спонтанно или на фоне инфекции: появляется или усиливается желтуха, нарастают размеры селезёнки, она становится болезненной. В крови снижаются концентрация Нб и содержание

эритроцитов, нарастает ретикулоцитоз, повышается концентрация непрямого билирубина и ЛДГ. Первый гемолитический криз, протекающий атипично и редко диагностируемый, может развиваться в период новорожденности.

- Апластический криз обычно провоцирует парвовирусная инфекция (парвовирус В19), оставляющая стойкий иммунитет, поэтому такой криз развивается у пациентов один раз в жизни. Быстро снижаются концентрация Hb и содержание эритроцитов, иногда — лейкоцитов и тромбоцитов. Содержание билирубина и количество ретикулоцитов не увеличиваются. Состояние больных часто тяжёлое из-за развивающихся гипоксемии и гипоксии.

Относительно часто у больных наследственным сфероцитозом развивается желчнокаменная болезнь.

Лечение. Вне криза при лёгкой и среднетяжёлой формах лечение не проводят. При гемолитическом кризе необходимы инфузионная терапия, переливание эритроцитарной массы при снижении концентрации Hb менее 70 г/л. Спленэктомия показана при тяжёлой или осложнённой среднетяжёлой форме. Перед операцией желательно провести вакцинацию детей поливалентной пневмококковой и менингококковой вакцинами, а также вакциной гемофильной палочки, так как после спленэктомии пациенты подвержены риску более частых и тяжёлых вирусных и бактериальных инфекций. Детям до 6 лет предпочтительно проведение альтернативной операции — рентгенэндоваскулярной окклюзии сосудов селезёнки, сохраняющей функцию органа и уменьшающей гемолиз.

ЭНЗИМОПАТИИ

Наиболее распространённый вариант энзимопатий, приводящий к развитию гемолитической анемии — недостаточность глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы. Заболевание широко распространено среди афроамериканцев (6–30%), меньше — среди татар (3,3%), народностей Дагестана (5–11,3%); в русской популяции выявляют редко (0,4%). Частный случай недостаточности глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы — фавизм. Гемолиз развивается при употреблении в пищу конских бобов, фасоли, гороха, вдыхании нафталиновой пыли.

Этиология и патогенез. Наследование недостаточности глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы (X), в силу чего чаще болеют мужчины. В мире насчитывают около 400 млн носителей этого патологического гена. Заболевание развивается, как правило, после приёма определённых лекарственных средств [производные нитрофурана, хинин, изониазид, фтивазид, аминосалициловая кислота (натрия пара-аминосалицилат), налидиксовая кислота, сульфаниламиды и др.] или на фоне инфекции.

Клиническая картина. Заболевание проявляется бурным развитием гемолиза при употреблении перечисленных выше веществ или инфекциях (особенно при пневмониях, брюшном тифе, гепатите). Недостаточность глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы может быть причиной желтухи новорождённых. В анализе крови выявляют ретикулоцитоз, повышение уровня прямого и непрямого билирубина, ЛДГ, щелочной фосфатазы. Морфология эритроцитов и эритроцитарные индексы не изменены. Диагноз устанавливают на основании результатов определения активности фермента.

Лечение. Вне криза лечение не проводят. При лихорадке применяют физические методы охлаждения. При хроническом гемолизе назначают фолиевую кислоту 1 мг/сут по 3 нед каждые 3 мес. При кризе отменяют все лекарственные средства, проводят инфузионную терапию на фоне дегидратации.

ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ

Гемоглобинопатии — группа наследственных болезней, обусловленных нарушениями синтеза или строения Hb. Они характеризуются неэффективным эритропоэзом из-за нарушения утилизации внутриклеточного железа для синтеза Hb.

Талассемии

Талассемии — самая распространённая гетерогенная группа гемоглобинопатий, выявляемых преимущественно в странах Средиземноморья, на Востоке и Северном Кавказе.

Этиология и патогенез. В основе заболевания лежит генетический дефект (р). Избыток непарных глобиновых цепей индуцирует образование нерастворимых тетрамеров, абсорбирующих на мембранах эритроцитов и повреждающих их.

Клиническая картина. У гетерозиготных носителей гена заболевание протекает легко или не проявляется совсем. У гомозиготных носителей гена и при комбинированных формах развивается тяжёлая форма талассемии (большая талассемия, анемия Кули). В последнем случае анемию выявляют в первые месяцы жизни. У больных обычно имеется много стигм дизэмбриогенеза (монголоидный разрез глазных щелей, гиперплазия бугров черепа, низкорослость), гиперпигментация кожи; увеличены и уплотнены печень и селезёнка. Это связано с появлением очагов экстрамедуллярного кроветворения и прогрессирующим гемохроматозом. Часто развиваются перикардит, цирроз печени, гиперспленизм и снижение иммунитета. Без лечения больные погибают в раннем возрасте.

Лабораторные и инструментальные исследования. В анализах крови снижены концентрация Hb и содержание эритроцитов (мишеневидных, с базофильной зернистостью). Характерны эритробластоз и микроцитоз. Снижена концентрация HbA, повышена — HbF и HbA₂. Повышены осмотическая стойкость эритроцитов и концентрация непрямого билирубина. Концентрация сывороточного железа нормальная или повышенная. Общая железосвязывающая способность сыворотки в пределах нормы. Коэффициент насыщения трансферина железом значительно повышен. Обнаруживают десфераловую сидероурию. На рентгенограмме выявляют характерные изменения черепа в виде поперечной исчерченности («щётка») и остеопороза, а также патологические переломы трубчатых костей.

Лечение лёгких форм симптоматическое. Назначают фолиевую кислоту курсами по 3 нед каждые 3 мес, по 1–2 мг/сут. При среднетяжёлых формах переливают отмытые эритроциты по мере необходимости, проводят курсы дефероксамина для выведения лишнего железа, спленэктомии. При выраженной талассемии единственный радикальный метод лечения — трансплантация красного костного мозга. Изучают эффективность при талассемии цитостатиков, эпоэтина бета (например, эритропоэтина человека рекомбинантного).

Серповидноклеточная анемия

Серповидноклеточная анемия — часто регистрируемая наследственная гемоглобинопатия, характеризующаяся умеренно выраженной хронической гемолитической анемией, рецидивирующими острыми болевыми кризами и повышенной восприимчивостью к инфекционным заболеваниям (обусловленных главным образом *Streptococcus pneumoniae*). Заболевание диагностируют у 1% афроамериканцев, часто регистрируют в Азербайджане и Дагестане.

Этиология и патогенез. Заболевание связано с наличием патологического гена HbS (Ж). HbS полимеризуется с формированием длинных цепей, изменяющих форму эритроцитов (они становятся серповидными). Серповидные эритроциты вызывают увеличение вязкости крови, стаз, создают механическую преграду в мелких артериолах и капиллярах, приводя к тканевой ишемии (с чем связаны болевые кризы). Кроме того, серповидные эритроциты менее устойчивы к механическим воздействиям, что приводит к их гемолизу.

Клиническая картина. Появляются умеренная желтуха, трофические язвы в области лодыжек, отставание в физическом развитии (особенно у мальчиков), приапизм, предрасположенность к апластическим и гемолитическим кризам, болевые кризы, спленомегалия, холелитиаз, аваскулярные некрозы, остеонекроз с развитием остеомиелита.

Лабораторные исследования. При электрофорезе Hb обнаруживают полимеризованный HbS. В анализах крови выявляют снижение концентрации Hb, ретикулоцитоз (гиперрегенераторная анемия), лейкоцитоз, тромбоцитоз, уменьшение СОЭ. В мазке периферической крови эритроциты имеют форму серпа. Концентрация билирубина сыворотки крови слегка повышена. В красном костном мозге — эритроидная гиперплазия, увеличение количества мно-гоядерных клеток-предшественников.

Лечение. При острых болевых кризах средней степени тяжести в амбулаторных условиях применяют ненаркотические анальгетики (ибупрофен, парацетамол), при острых болевых кризах в стационарных условиях — наркотические анальгетики парентерально. При развитии инфекционных осложнений назначают антибиотики. Поддерживающая терапия — трансфузии отмытых или замороженных эритроцитов, а также антикоагулянтов. Анемия радикально неизлечима. Некоторые дети умирают от некротических осложнений или сепсиса.

Гемолитические анемии, связанные с внешними воздействиями

АУТОИММУННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Аутоиммунные гемолитические анемии — наиболее распространённый вариант этой группы анемий. Аутоиммунные гемолитические анемии развиваются в результате иммунного конфликта — образования АТ к изменённым поверхностным Аг собственных эритроцитов. Образовавшиеся комплексы «эритроцит-АТ» либо подвергаются агглютинации друг с другом при незначительном воздействии холода (внутрисосудистый гемолиз), либо поглощаются макрофагами селезёнки (внутриклеточный гемолиз).

Классификация

Классификация основана на различии аутоантител.

- Тепловые АТ (реагируют с эритроцитами при температуре тела не менее 37 °С).
- Холодовые АТ (реагируют с эритроцитами при температуре менее 37 °С).
- Двухфазные гемолизины (фиксируются на эритроцитах при охлаждении какого-либо участка тела и вызывают гемолиз при последующем повышении температуры тела до 37 °С).

Распространённость аутоиммунной гемолитической анемии составляет 1:75 000—1:80 000, причём у 80% больных любого возраста она вызвана тепловыми АТ (агглютинидами). У детей в 79% случаев они направлены против Rh-Аг. Реже наблюдают анемию с холодowymi АТ, чаще после вирусной инфекции у детей раннего возраста и пожилых людей. Аутоиммунная гемолитическая анемия может быть как идиопатической, так и симптоматической (при вирусных инфекциях, лимфопролиферативных заболеваниях, гистиоцитозах, приёме лекарственных препаратов).

Клиническая картина

Заболевание часто начинается с острого гемолитического криза при сочетании внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза. У больного внезапно повышается температура тела, появляются слабость, одышка, тахикардия, желтушность кожи и слизистых оболочек, коричневое или бурое окрашивание мочи, увеличиваются печень и селезёнка. При постепенном начале заболевания возникают артралгии, боли в животе. В анализе крови выявляют нормо- или гиперхромную анемию, анизоцитоз, небольшой ретикулоцитоз. Возможно развитие нормобластоза, сфероцитоза, тромбоцитопении, лейкоцитоза со сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Увеличивается СОЭ. Проба Кумбса положительная (проба выявляет комплекс «эритроцит-АТ»).

Лечение

Основные принципы лечения: блокирование синтеза аутоантител (преднизолон, цитостатики, циклоспорин), ограничение доступа АТ к клеткам-мишеням (очищенный высокодозный Ig, преднизолон), стимуляция регенерации клеток крови (фолиевая кислота). Применяют и оперативное лечение (спленэктомия). При необходимости проводят трансфузии отмытых эритроцитов.

МЕХАНИЧЕСКИЕ МИКРОАНГИОПАТИЧЕСКИЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Происхождение гемолитических анемий этих групп связано с травматической фрагментацией эритроцитов. Причинами механического разрушения могут быть следующие факторы.

- Стеноз или аневризма аорты.
- Сужения или обструкция мелких кровеносных сосудов (ДВС, гемолитико-уремический синдром, синдром Мошкович, системные васкулиты, заболевания почек и печени, стрептококковая пневмония).

- Повреждение клапанами сердца и крупных сосудов (протезы клапанов).
- Бег на большие дистанции, занятия контактными видами спорта и др.

Основные причины фрагментации эритроцитов в мелких сосудах: повреждение самих сосудов, образование тромбов и фибриновых нитей в кровотоке.

Клиническая картина

В клинической картине преобладают желтуха и геморрагический синдром. В анализе крови снижены концентрация Hb, содержание эритроцитов и тромбоцитов. Выражены анизоцитоз, пойкилоцитоз, микросфероцитоз, выявляют «шиповидные», «шлемовидные» клетки и фрагменты эритроцитов. В биохимическом анализе крови — повышение ЛДГ, непрямого билирубина, возможно снижение сывороточного железа из-за потери его с мочой. В моче — гемосидеринурия, реже — гемоглобинурия. Прямая проба Кумбса отрицательна. Дифференциально-диагностический критерий — сочетание гемолитической анемии, фрагментации эритроцитов, лейкоцитоза и тромбоцитопении.

Лечение

Лечение механических гемолитических анемий включает лечение основного заболевания, а также плазмаферез, трансфузии больших доз свежезамороженной плазмы, в случае необходимости — эритроцитарной массы. Разрабатывают новые методы лечения с применением высоких доз внутривенно вводимого Ig (400 мг/кг/сут и более) и ингибиторов апоптоза.

АНЕМИИ ПРИ ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Анемии при других заболеваниях (хронических инфекционных, системных, онкологических и т.д.) — вторичные синдромы, рассматриваемые как приспособительные и характеризующиеся сниженной продукцией эритроцитов и нарушением реутилизации железа.

Клиническая картина связана с основным заболеванием; анемия не определяет самочувствие и состояние пациента. Обычно она появляется поздно, медленно развивается и не прогрессирует в дальнейшем. В анализе крови умеренно снижена концентрация Hb, у 1/4 пациентов обнаруживают микроцитоз и гипохромию, особенно при тяжёлом течении основного заболевания. Другие изменения красной крови отсутствуют. Возможны лейкоцитоз и токсическая зернистость нейтрофилов. Снижены концентрация сывороточного железа и общая железосвязывающая способность сыворотки, умеренно повышена концентрация сывороточного ферритина. Концентрация эритропоэтина не соответствует степени анемии. Выявляют биохимические признаки активного воспалительного процесса (повышение С-реактивного белка, фибриногена, СОЭ). Анемия рефрактерна к лечению препаратами железа.

Основные принципы лечения: терапия основного заболевания, коррекция содержания эритропоэтина (назначают эпоэтин бета, например эритропоэтин человека рекомбинантный, подкожно начиная с 20 ЕД/кг с постепенным увеличением дозы под контролем уровня гематокрита); восполнение (в случае крайней необходимости) Hb трансфузиями эритроцитарной массы.

Дистрофия — хроническое расстройство питания и трофики тканей, нарушающее правильное гармоничное развитие ребёнка (Г.Н. Сперанский). В годы социальных потрясений дистрофия может развиваться в любом возрасте, но особенно ей подвержены дети первых 3 лет жизни. Заболевание сопровождается значительным нарушением обменных процессов, снижением иммунитета, задержкой физического, психомоторного, а в дальнейшем и интеллектуального развития.

Точная распространённость дистрофий неизвестна, так как лёгкие и среднетяжёлые её формы регистрируют редко. Тяжёлую степень дистрофии выявляют приблизительно у 2% детей в нашей стране и значительно чаще (у 10–20% детей) в странах с низким экономическим уровнем развития. Пренатальную дистрофию диагностируют у 10–22% доношенных детей и у 25% недоношенных.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют три вида дистрофии.

- Гипотрофия (дефицит массы тела по отношению к росту).
- Паратрофия (один из вариантов паратрофии — ожирение).
 - С преобладанием массы тела над ростом.
 - С избыточными массой тела и ростом.
 - С нормальными массой тела и ростом.
- Гипостатура (равномерное отставание массы тела и роста от возрастных норм).

Кроме того, дистрофии могут быть первичными (преимущественно алиментарными), обусловленными белково-энергетической недостаточностью, и вторичными, сопровождающимися другими врождёнными и приобретёнными заболеваниями.

Гипотрофия — наиболее распространённый и значимый вид дистрофии. По времени возникновения её разделяют на три формы:

- пренатальную, развившуюся до рождения ребёнка (рис. 9-1 на вклейке);
- постнатальную, возникшую после рождения;
- смешанную, сформировавшуюся под влиянием причин, действовавших на организм ребёнка внутри- и внеутробно.

ЭТИОЛОГИЯ

Внутриутробная (пренатальная) дистрофия обусловлена неблагоприятными условиями и различными факторами, нарушающими правильное развитие плода.

- Юный (до 20 лет) или пожилой (после 40 лет) возраст беременной.
- Инфекционные и соматические заболевания беременной.
- Гестозы в любом триместре беременности.
- Неблагоприятные социальные условия, нервные стрессы, нерациональное питание и вредные привычки.
- Профессиональные вредности у обоих родителей.
- Патология плаценты (выявляют в большинстве случаев, если исключены все вышеперечисленные факторы, а у ребёнка диагностирована пренатальная дистрофия).

Внеутробная (постнатальная) дистрофия может быть связана как с экзогенными воздействиями, так и с эндогенными факторами, вызывающими вторичную дистрофию.

- Основные экзогенные факторы постнатальной дистрофии:
 - алиментарные: белково-энергетическая недостаточность, обусловленная количественно или качественно несбалансированным питанием, дефицит микроэлементов (цинка, меди, селена и др.);
 - инфекционные: кишечные инфекции, повторные ОРВИ, особенно осложнённые рецидивирующим отитом;
 - социальные.
- К эндогенным этиологическим факторам постнатальной дистрофии относят:
 - пороки развития и хромосомные заболевания;
 - энзимопатии и мальабсорбции (как первичные, так и вторичные);
 - аномалии конституции (см. главу 7 «Аномалии конституции»);
 - иммунодефицитные состояния.

ПАТОГЕНЕЗ

В развитии пренатальной дистрофии главную роль играют нарушение маточно-плацентарного кровообращения и внутриутробная гипоксия плода, приводящая к расстройству трофических функций ЦНС. Патогенез постнатальной гипотрофии независимо от её происхождения и формы может быть представлен как единый патофизиологический процесс, в основе которого лежат нарушение пищеварения и снижение возбудимости коры головного мозга. В упрощённом виде этот процесс можно представить в виде схемы (рис. 9-2).

Паратрофию связывают с чрезмерно высокой калорийностью пищи и избыточным содержанием в ней жиров и углеводов. К развитию паратрофии

предрасполагают лимфатико-гипопластический и экссудативно-катаральный диатезы (см. главу 7 «Аномалии конституции»).

Гипостатура, по-видимому, обусловлена глубоким поражением нейроэндокринной системы (чаще внутриутробным).

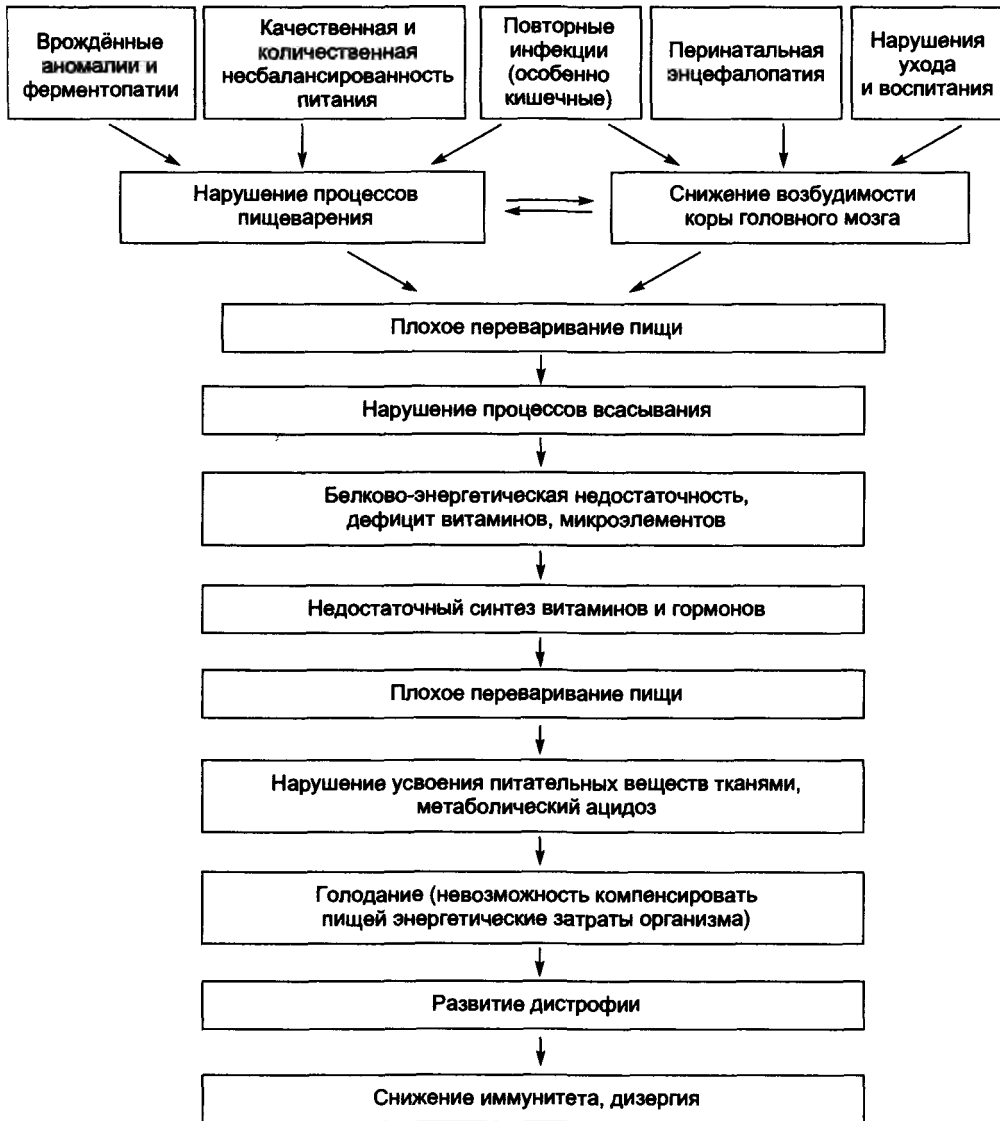


Рис. 9-2. Патогенез дистрофии.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина зависит от формы дистрофии и степени тяжести заболевания.

Клинические варианты пренатальных дистрофий

В зависимости от тяжести гипоксического поражения головного мозга и клинических проявлений выделяют следующие формы пренатальной дистрофии (по Е.М. Фатеевой).

- Невропатическая форма: масса тела при рождении нормальна или умеренно снижена, рост без особенностей. Психомоторное развитие соответствует возрасту. Обращают на себя внимание возбуждение и негативизм ребёнка, нарушение сна, извращение и снижение аппетита.
- Нейродистрофическая форма: характерны снижение как массы, так и (в меньшей степени) длины тела при рождении, преобладание процессов торможения в ЦНС, умеренное отставание в психомоторном развитии, упорная анорексия.
- Нейроэндокринная форма: отмечают значительное (обычно пропорциональное) снижение массы и длины тела с рождения (нанизм), выраженное отставание в физическом и психомоторном развитии; часто наблюдают врождённые стигмы дизэмбриогенеза.
- Энцефалопатическая форма сопровождается глубоким отставанием ребёнка в физическом и психомоторном развитии, микроцефалией, признаками очагового поражения головного мозга, гипоплазией костной системы, анорексией и развитием полигиповитаминоза.

Гипотрофия

Различают лёгкую (I степень), среднетяжёлую (II степень) и тяжёлую (III степень) гипотрофию.

Гипотрофия I степени заметна только при внимательном обследовании ребёнка. Обычно его состояние удовлетворительное, аппетит снижен умеренно, кожа гладкая, эластичная, бледная, внутренние органы и физиологические отправления без видимых отклонений. Тургор тканей снижен, толщина подкожной жировой клетчатки на животе значительно меньше нормы, но на лице и конечностях сохранена. Дефицит массы тела составляет 10–20% по сравнению со средними показателями. При обследовании отмечают диспепсию и снижение активности пищеварительных ферментов.

Гипотрофия II степени сопровождается снижением эмоционального тонуса и активности ребёнка, апатией, вялостью, адинамией, задержкой развития психомоторных функций и речи, плохим аппетитом. Кожа бледная, сухая, шелушащаяся. Эластичность и тургор тканей снижены, как и мышечный тонус. Подкожная жировая клетчатка сохранена на лице, но значительно уменьшена или отсутствует на животе и конечностях. Дефицит массы тела по отношению к росту составляет 20–30% на фоне отставания в росте на 2–4 см. Кривая нарастания массы тела уплощена. Колебания температуры тела в течение суток (до 1 °C) и постоянно холодные конечности свидетельствуют о расстройстве терморегуляции. Часто отмечают тахипноз, аритмичное жёсткое дыхание, приглушённость сердечных тонов, склонность к тахикардии и артериальной гипотензии. При насильственном кормлении возникает рвота, нередко бывают запоры. Часто присоединяются интеркуррентные заболевания (например, отит, пиелонефрит, пневмония). При лабораторных исследованиях

обнаруживают гипохромную анемию, гипо- и диспротеинемию, значительное снижение активности пищеварительных ферментов.

Гипотрофия III степени (атрофия, алиментарный маразм) вызывает значительные нарушения общего состояния ребёнка: сонливость, безучастность, раздражительность, негативизм, выраженную задержку в развитии, утрату уже приобретённых навыков и умений, анорексию. Внешне ребёнок напоминает скелет, обтянутый сухой кожей бледно-серого цвета, свисающей складками на ягодицах и бёдрах. Лицо старческое, морщинистое, треугольной формы. Подкожная жировая клетчатка отсутствует всюду, включая щёки, так как исчезают комочки Биша, свойственные детям. Ткани полностью утрачивают тургор, мышцы атрофичны, но их тонус обычно повышен в связи с расстройствами электролитного баланса и неврологическими нарушениями. Дефицит массы тела составляет более 30%, кривая её нарастания совершенно плоская или снижающаяся. Рост меньше возрастной нормы на 7–10 см. Выражены признаки обезвоживания: жажда, западение большого родничка и глазных яблок, афония, сухость конъюнктивы и роговицы, яркое окрашивание слизистой оболочки губ, трещины в углах рта («рот воробья»). Температура тела обычно понижена и колеблется в зависимости от температуры окружающей среды; иногда возникают немотивированные подъёмы до субфебрильных значений. Конечности постоянно холодные. Дыхание поверхностное и аритмичное. Часто выявляют бессимптомные ателектазы и гипостатическую пневмонию. Пульс редкий, слабый, АД низкое, тоны сердца приглушены. Живот втянут или вздут и напряжён. Печень и селезёнка уменьшены в размерах. Почти всегда отмечают дискинетические расстройства ЖКТ: срыгивание, рвоту, учащённый жидкий стул. Мочеиспускание редкое, малыми порциями.

Лабораторные данные свидетельствуют о сгущении крови (концентрация Hb и содержание эритроцитов в пределах нормы или повышены, СОЭ замедлена). В моче выявляют большое количество хлоридов, фосфатов и мочевины, иногда обнаруживают ацетон и кетоновые тела.

Краткая дифференциально-диагностическая характеристика степеней гипотрофии приведена в таблице 9-1.

Квашиоркор — вариант дистрофии у детей 2–4-го года жизни в тропических и субтропических странах. Возникает после отлучения от груди при питании преимущественно растительной пищей (белковое голодание), сопутствующих инфекционных заболеваниях и других неблагоприятных факторах. Основные симптомы: значительная задержка в физическом и психомоторном развитии, диффузная депигментация кожи и волос, выпадение волос, лунообразное лицо, пастозность и отёки тканей, мышечная атрофия при частично сохранившемся подкожном жировом слое, тяжёлая степень анемии, проявления рахита.

Гипостатура

Гипостатура — дальнейшее проявление нейроэндокринного типа пренатальной дистрофии или состояние, сопровождающее гипотрофию II–III степени. Гипостатуру обычно выявляют при рождении ребёнка. Характерны бледность и сухость кожных покровов, снижение тургора тканей,

Таблица 9-1. Характеристика степеней гипотрофии

Клинический признак	Степень гипотрофии		
	I	II	III
Состояние ЦНС	Возбуждение сменяется торможением	Торможение, умеренное отставание в развитии	Выраженное торможение, утрата навыков, резкое отставание в развитии
Аппетит	Сначала повышен, затем несколько снижен	Понижен	Анорексия
Активность пищеварительных ферментов	Умеренно снижена	Снижена	Резко снижена
Стул	Обычный	Неустойчивый	Жидкий («голодный»)
Кожа	Бледная	Бледная, сухая, эластичность снижена	Свисает складками, дряблая
Подкожная жировая клетчатка	Отсутствует на животе	Отсутствует на животе и конечностях	Отсутствует всюду, включая лицо
Тургор тканей	Снижен	Существенно снижен	Полностью утрачен
Дефицит массы тела	10–20%	20–30%	Более 30%
Нарастание массы тела («весовая кривая»)	Замедлено	Значительно замедлено	Отсутствует; потеря массы тела
Иммунитет	Не изменён	Понижен	Резко понижен

функциональные расстройства со стороны ЦНС и внутренних органов, признаки нарушения обмена веществ и метаболический ацидоз, низкая сопротивляемость организма ребёнка любому воздействию внешней среды. По сравнению с другими формами дистрофии для гипостатуры типично более стойкое нарушение нервной и эндокринной регуляции процессов обмена веществ, роста и развития организма, в связи с чем она плохо поддаётся лечению. При отсутствии всех остальных симптомов дистрофии гипостатура может быть вариантом нормы (например, конституциональная низкорослость).

Паратрофия

Паратрофия чаще развивается при перекорме ребёнка грудным молоком, сухими молочными смесями, сладкими соками, а также при несбалансированном питании с избытком углеводов и дефицитом белка (например, при чрезмерном кормлении кашами), особенно у малоподвижных детей с экссудативно-катаральным или лимфатико-гипопластическим диатезом (см. главу 7 «Аномалии конституции»). Длительный перекорм или постоянная гиподинамия могут привести к развитию ожирения. Клинические проявления паратрофии сходны с таковыми при гипотрофии, но отсутствует дефицит массы тела. У ребёнка отмечают неустойчивость эмоционального тонуса, беспокойство или вялость, адинамию. Старшие дети жалуются на одышку, утомляемость, головные боли. Аппетит избирательный, часто пониженный. Кожные покровы бледные, нередко пастозные, их эластичность может быть снижена. Тургор тканей и мышечный тонус недостаточны, несмотря на хорошее или избыточное развитие подкожного жирового слоя. Клетчатка часто распределена неравномерно и более выражена на бёдрах и животе. Масса тела и рост соответствуют возрастным параметрам или превышают их, телосложение часто диспропорциональное. Как и при гипотрофии, выражены нарушения белкового, водно-солевого, витаминного и других видов обмена. Возможен ацидоз. Нередки функциональные и морфологические изменения внутренних органов, снижение иммунологической защиты (частые заболевания дыхательных путей, отиты, инфекции мочевых путей). Возможен обильный жидкий пенистый стул с кислым запахом.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз дистрофии основывается на характерных клинических симптомах, включающих снижение тургора тканей, последовательное исчезновение или уменьшение толщины подкожной жировой клетчатки на животе, конечностях и лице (или избыточное и неравномерное её отложение), отставание массы тела от роста, снижение сопротивляемости к инфекционным заболеваниям и различным воздействиям внешней среды. В диагнозе указывают вид дистрофии и время её возникновения по отношению к моменту рождения (пренатальная, постнатальная). При гипотрофии уточняют её степень, этиологию и период развития (начальный, прогрессирующий, реконвалесценции).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Первичную дистрофию следует дифференцировать от вторичной, вызванной пороками развития ЖКТ и других органов, наследственной патологией, органическим поражением ЦНС, эндокринными заболеваниями. В случаях тяжёлой гипотрофии, не поддающейся обычной терапии, а также при паратрофии и ожирении, особенно сочетающихся со значительным отставанием в психомоторном развитии, дистрофия чаще бывает вторичной.

Гипостатуру дифференцируют от заболеваний, сопровождающихся резким отставанием в физическом развитии, прежде всего от нанизма, а также конституциональной низкорослости.

- Непропорциональный нанизм, вызванный хондродистрофией, врождённой ломкостью костей или тубулопатиями, отличается от гипостатуры грубой патологией скелета, которую невозможно объяснить рахитом, нередко сопровождающим дистрофии. Рентгенограммы костей и показатели фосфорно-кальциевого обмена позволяют исключить эти заболевания.
- Пропорциональный нанизм обусловлен поражением гипофиза (гипофизарный нанизм) или тяжёлой врождённой патологией сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Редко проявляется при рождении, обычно развивается позднее. Затруднения возникают при дифференциальной диагностике от нанизма, обусловленного нечувствительностью тканей организма к СТГ. При этом заболевании у детей при рождении бывают низкие показатели массы и длины тела, а в дальнейшем прибавка в росте и массе тела крайне незначительна. Однако клинические и лабораторные признаки дистрофии отсутствуют.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечебные мероприятия зависят от вида дистрофии и степени её тяжести. Прежде всего они включают устранение этиологических факторов, организацию режима и оптимальных для ребёнка условий окружающей среды. Первостепенное значение имеет диетотерапия. Необходимы также санация очагов хронической инфекции, лечение сопутствующих заболеваний, предупреждение вторичных инфекций, борьба с гиподинамией.

Организация ухода

Детей с гипотрофией I степени лечат дома под наблюдением участкового педиатра без изменения обычного режима, соответствующего их возрасту. Лечение детей с гипотрофией II и III степеней проводят в условиях стационара с обязательной организацией щадящего режима: ребёнка следует оградить от всех лишних раздражителей (световых, звуковых и др.). Желательно содержание ребёнка в боксе с созданием оптимального микроклимата (температура воздуха 27–30 °С, влажность 60–70%, частое проветривание); мать госпитализируют вместе с ребёнком. Во время прогулок ребёнка нужно держать на руках, следить за тем, чтобы кисти и стопы были тёплыми (используют грелки, носки, варежки). Повышения эмоционального тонуса следует добиваться ласковым обращением с больным, применением массажа и гимнастики. При гипотрофии III степени, особенно при мышечном гипертонусе, массаж проводят с большой осторожностью и только поглаживающий.

Диетотерапия

Диета составляет основу рационального лечения дистрофии (в первую очередь гипотрофии). Диетотерапию можно разделить на два этапа:

- выяснение переносимости различной пищи;
- постепенное увеличение объёма пищи и коррекция её качества до достижения физиологической возрастной нормы.

Первый этап продолжается от 3–4 до 10–12 дней, второй — до выздоровления.

Общие принципы диетотерапии, рекомендуемые при лечении дистрофий:

- «омоложение» диеты — применение продуктов питания, предназначенных для детей более младшего возраста (грудное молоко, кисломолочные адаптированные смеси на основе гидролизатов белка);
- дробное питание — частое кормление (например, до 10 раз в сутки при гипотрофии III степени) с уменьшением количества пищи на один приём;
- еженедельный расчёт пищевой нагрузки по количеству белков, жиров и углеводов с коррекцией в соответствии с увеличением массы тела;
- регулярный контроль корректности лечения (ведение пищевого дневника с указанием количества пищи, выпитой жидкости, диуреза и характеристики стула; составление «весовой кривой», копрологическое исследование и др.).

Расчёт питания при гипотрофии I степени выполняют на должествующую (соответствующую возрасту) массу тела ребёнка с полным удовлетворением его потребностей в основных компонентах пищи, микроэлементах и витаминах. При гипотрофии II и III степеней в первые 2–3 дня объём пищи ограничивают до $1/3$ – $1/2$ для должествующей массы тела. В последующем его постепенно увеличивают до $2/3$ – $3/5$ суточного рациона здорового ребёнка. Недостающий объём питания восполняют жидкостью — овощными и фруктовыми соками, 5% раствором глюкозы. По достижении положенного по возрасту объёма пищи количество белков и углеводов рассчитывают на должествующую массу тела, а жиров — на фактическую. Если у ребёнка в процессе увеличения количества пищи нет диспепсии, а масса тела увеличивается (обычно это происходит через 1–12 дней от начала лечения), постепенно проводят качественную коррекцию питания, все ингредиенты рассчитывают на должествующую массу тела (белки и жиры — 4–4,5 г/кг, углеводы — 13–16 г/кг).

Лекарственная терапия

Ферменты обязательно назначают при любой степени гипотрофии как из-за увеличения пищевой нагрузки при лечении, так и в связи со снижением активности собственных ферментов ЖКТ больного. Ферментотерапию проводят длительно, сменяя препараты: сычужные ферменты (абомин), панкреатин+жёлчи компоненты+гемицеллюлаза (фестал), при большом количестве нейтрального жира и жирных кислот в копрограмме — панкреатин, панзинорм. Патогенетически обосновано и применение витаминов, в первую очередь аскорбиновой кислоты, пиридоксина и тиамина. Стимулирующая терапия включает чередующиеся курсы маточного молочка (апилак), пентоксила, жень-шеня и других средств. При развитии инфекционного заболевания вводят Ig.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактику целесообразно разделить на антенатальную и постнатальную.

- Антенатальная профилактика включает планирование семьи, санитарное просвещение родителей, борьбу с абортами, лечение заболеваний будущей

матери, особенно болезней половой сферы, охрану здоровья беременной [рациональное питание, соблюдение режима дня, прогулки на свежем воздухе, перевод на лёгкую работу (при неблагоприятных условиях труда), исключение курения и других вредных привычек].

- Постнатальная профилактика включает естественное вскармливание со своевременной его коррекцией, соблюдение режима и правил ухода за ребёнком, правильное воспитание, предупреждение и лечение инфекционных и интеркуррентных заболеваний, диспансерное наблюдение с ежемесячным (до 1 года) взвешиванием и измерением длины тела.

ПРОГНОЗ

Прогноз зависит прежде всего от возможности устранения причины, приведшей к развитию дистрофии, а также от наличия сопутствующих заболеваний. При первичной алиментарной и алиментарно-инфекционной дистрофии прогноз вполне благоприятный.

РАХИТ

Рахит — полиэтиологическое обменное заболевание, обусловленное несоответствием между высокой потребностью растущего организма в солях фосфора и кальция и недостаточностью систем, обеспечивающих их транспорт и включение в метаболизм. Рахит характеризуется костными нарушениями, вызванными недостаточной минерализацией остеоида (формирующегося межклеточного матрикса кости). У детей старше 1 года и взрослых подобное состояние называют остеопорозом*.

Рахит — нередкое заболевание детей первого года жизни. Хотя его истинная распространённость неизвестна, у многих детей выявляют те или иные остаточные явления этого заболевания (аномалии прикуса и роста зубов, деформации черепа, грудной клетки, нижних конечностей и др.). Дети, страдающие рахитом, входят в дальнейшем в группу часто болеющих детей.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Впервые рахит был подробно описан в XVII веке в Англии. Хотя в то время причина его развития была неизвестна, было замечено, что возникновению заболевания способствует недостаток инсоляции. В 30-е гг. XX века был открыт витамин D. Тогда же установили, что под воздействием УФО происходит его синтез в коже. В течение последующих 60 лет считали, что ведущая причина рахита — дефицит витамина D. Однако в последние годы, когда стало возможным определение концентрации метаболитов витамина D в крови, оказалось, что гиповитаминоз D — только одна из причин, приводящих к развитию рахита. В настоящее

* В последние годы в некоторых странах появилась тенденция термин «рахит» заменять термином «остеопения» даже у грудных детей.

время считают, что ведущая причина развития рахита — дефицит фосфатов и солей кальция, причём гипофосфатемия имеет большее значение и встречается чаще, чем гипокальциемия.

Основные причины дефицита фосфатов и солей кальция у детей раннего возраста следующие.

- Недоношенность (наиболее интенсивное поступление кальция и фосфора к плоду происходит в последние месяцы беременности).
- Недостаточное поступление кальция и фосфора с пищей вследствие неправильного вскармливания.
- Повышенная потребность в минералах в условиях интенсивного роста (рахит — болезнь растущего организма).
- Нарушение транспорта фосфора и кальция в ЖКТ, почках, костях из-за незрелости ферментных систем или патологии этих органов.
- Неблагоприятная экологическая обстановка (накопление в организме солей свинца, хрома, стронция, дефицит магния, железа).
- Наследственная предрасположенность [например, более склонны к развитию рахита и переносят его тяжелее мальчики, дети со смуглой кожей и группой крови A(II), тогда как дети с 0(I) группой крови болеют рахитом реже].
- Эндокринные нарушения (нарушение функций паращитовидных и щитовидной желёз).
- Экзо- или эндогенный дефицит витамина D.

Обмен витамина D в организме весьма сложен. Исходные формы — эргокальциферол (витамин D₂) и холекальциферол (витамин D₃), поступающие с пищей (последний также образуется в коже под действием УФО), — биологически малоактивны. Первое гидроксилирование исходных форм витамина D с их превращением в промежуточный (транспортный) метаболит, называемый 25-гидрохолекальциферолом, происходит в печени. 25-гидрохолекальциферол в 1,5–2 раза активнее исходной формы. Затем происходит транспорт 25-гидрохолекальциферола в почки, где он вновь подвергается гидроксилированию и превращается в активные гормоноподобные метаболиты 1,25-дигидрохолекальциферол и 24,25-дигидрохолекальциферол. Именно эти метаболиты вместе с гормонами паращитовидных и щитовидной желёз обеспечивают фосфорно-кальциевый обмен.

Значение имеют не столько истинный экзогенный дефицит витамина D, сколько врождённые и приобретённые нарушения функций кишечника (мальабсорбция различного генеза), печени, почек, наследственные дефекты метаболизма витамина D. Определение содержания метаболитов витамина D в крови в 80-х гг. XX века позволило установить истинную обеспеченность организма этим витамином. Оказалось, что у подавляющего большинства беременных, родильниц, а также детей раннего возраста с клиническими и биохимическими признаками рахита гиповитаминоз D нет, что позволило сделать вывод, что рахит и гиповитаминоз D — неоднозначные понятия. Гиповитаминоз регистрируют с одинаковой частотой как у получавших витамин D в профилактических целях, так и у не получавших его. Кроме того, далеко не всегда гиповитаминоз D сопровождается нарушением фосфорно-кальциевого обмена. Классический гиповитаминоз D протекает с нормальным содержанием фосфора в крови, а типичный рахит — это прежде всего гипофосфатемия. Среди детей с рахитом только у 15–20% обнаружено снижение

концентрации метаболитов витамина D в крови. Существует мнение, что рахит — не болезнь, а пограничное, дефицитное состояние, своеобразный диатез. При этом «физиологическими» основами рахита (кроме особенностей питания) считают интенсивное ремоделирование 75–80% костной ткани на первом году жизни и вынужденную гипокинезию, нарушающую электростатическое регулирование построения кости.

Необходимо учитывать, что концентрацию фосфора и кальция в крови также регулируют некоторые гормоны. ПТГ, содержание которого при рахите повышается, уменьшает реабсорбцию фосфатов в почечных канальцах, одновременно стимулируя гидроксилирование витамина D в почках, всасывание кальция в кишечнике и резорбцию кальция из кости, таким образом ликвидируя гипокальциемию. Наблюдают также и изменение активности щитовидной железы, так как кальцитонин стимулирует включение кальция в кость и переход малоактивных метаболитов витамина D в высокоактивные.

КЛАССИФИКАЦИЯ РАХИТА

Рабочая классификация рахита, предложенная в 1988 г. Е.М. Лукьяновой и соавт., включает единственную официально принятую классификацию С.О. Дулицкого 1947 г. (табл. 10-1).

Таблица 10-1. Классификация рахита

Период болезни	Тяжесть течения	Характер течения
Начальный	I степень — лёгкая	Острое
Разгар болезни	II степень — средней тяжести	Подострое
Реконвалесценция	III степень — тяжёлая	
Остаточные явления		

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Начальный период

Первые признаки заболевания возникают обычно на 2–3-м месяце жизни. Изменяется поведение ребёнка: появляются беспокойство, пугливость, повышенная возбудимость, вздрагивания при внешних раздражителях (громком шуме, внезапной вспышке света). Сон становится поверхностным и тревожным. Усиливается потоотделение, особенно на коже волосистой части головы и лица, отмечают стойкий красный дермографизм. Пот имеет кислый запах и раздражает кожу, вызывая зуд. Ребёнок трётся головой о подушку, появляются участки облысения на затылке. Физиологический гипертонус мышц, характерный для этого возраста, сменяется мышечной гипотонией. Появляется податливость швов черепа и краёв большого родничка, намечаются утолщения на рёбрах в местах рёберно-хрящевых сочленений («рахитические чётки»).

На рентгенограмме костей запястья выявляют незначительное разрежение костной ткани. При биохимическом исследовании крови обнаруживают

нормальную или даже повышенную концентрацию кальция и снижение концентрации фосфатов; возможно повышение активности щелочной фосфатазы. В анализе мочи выявляют фосфатурию, увеличение количества аммиака и аминокислот.

Период разгара

Период разгара приходится чаще всего на конец первого полугодия жизни и характеризуется ещё более значительными расстройствами со стороны нервной системы и опорно-двигательного аппарата. Процессы остеомалации, особенно ярко выраженные при остром течении рахита, приводят к размягчению плоских костей черепа (краниотабес) с последующим, часто односторонним уплощением затылка. Возникают податливость и деформация грудной клетки с вдавлением в нижней трети грудины («грудь сапожника») или её выбухание («куриная», или «килевидная», грудь). Характерно О-образное (реже Х-образное) искривление длинных трубчатых костей. Формируется суженный плоскорахитический таз. В результате выраженного размягчения рёбер возникает углубление по линии прикрепления диафрагмы (харрисонова борозда). Гиперплазия остеоидной ткани, превалирующая при подостром течении рахита, проявляется образованием гипертрофированных лобных и теменных бугров, утолщением в области запястий, рёберно-хрящевых сочленений и межфаланговых суставов пальцев рук с образованием так называемых «браслеток», «рахитических чётков», «нитей жемчуга».

На рентгенограммах длинных трубчатых костей видны бокаловидные расширения метафизов, размытость и нечёткость зон предварительного обызвествления (рис. 10-1 на вклейке).

Отчётливо выражены гипофосфатемия, умеренная гипокальциемия, повышена активность щелочной фосфатазы.

Период реконвалесценции

Для этого периода характерны улучшение самочувствия и состояния ребёнка. Улучшаются или нормализуются статические функции. На рентгенограммах обнаруживают изменения в виде неравномерного уплотнения зон роста. Содержание фосфора в крови достигает нормы или несколько превышает её. Небольшая гипокальциемия может сохраняться, а иногда даже усиливаться.

Период остаточных явлений

Нормализация биохимических показателей и исчезновение симптомов активного рахита свидетельствуют о переходе заболевания из активной фазы в неактивную — период остаточных явлений. Признаки перенесённого рахита (остаточные деформации скелета и мышечная гипотония) могут длительно сохраняться.

Степени тяжести и течение рахита

Клиническая картина рахита в зависимости от степени тяжести заболевания приведена в таблице 10-2.

Таблица 10-2. Клинические проявления рахита соответственно степеням тяжести

Клинические признаки	Степень рахита		
	I	II	III
ЦНС • возбуждение • угнетение	+	+	++
Вегетативная нервная система • потливость • красный дермографизм	+	++	++
Мышечная система • дистония мышц • гипотония мышц	+	+	+++
Костная система • Размягчение: – краёв большого родничка – черепных швов – затылочной кости (краниотабес) • Деформации: – черепа – грудной клетки – конечностей	+	+	++
Изменения внутренних органов (вследствие ацидоза, гипофосфатемии, расстройств микроциркуляции) • тахикардия • приглушение сердечных тонов • одышка • жёсткое дыхание • хрипы в лёгких • снижение аппетита • неустойчивый стул (чаще жидкий) • псевдоасцит	–	±, +	+++

Для острого течения рахита характерны бурное развитие всех симптомов, выраженные неврологические расстройства, значительная гипофосфатемия, преобладание процессов остеомалиции. Подострому течению свойственны умеренно выраженные или почти незаметные неврологические нарушения, незначительные изменения биохимического состава крови, превалирование процессов остеонной гиперплазии. Существование рецидивирующего течения рахита (выделенного в классификации С.О. Дулицкого) в настоящее время ставят под сомнение.

ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагноз ставят на основании клинической картины и подтверждают биохимическим анализом крови (определение концентрации фосфора, кальция и активности щелочной фосфатазы). Динамика и соотношение этих показателей позволяют уточнить период заболевания. Концентрация фосфора при рахите может снижаться до 0,65 ммоль/л (норма у детей до 1 года 1,3–2,3 ммоль/л), концентрация кальция составляет 2–2,3 ммоль/л (норма 2,5–2,7 ммоль/л). Активность щелочной фосфатазы повышается. Для рахита характерны изменения на рентгенограммах костей: в метафизарной зоне увеличивается щель между эпифизом и диафизом; эпифиз приобретает блюдцеобразную форму, ядра окостенения выявляются неотчётливо, зоны предварительного обызвествления размытые и нечёткие, остеопороз. В период реконвалесценции зоны обызвествления неровные, бахромчатые за счёт неравномерного уплотнения. Нарушения в зонах роста характерны для дефицита фосфора и кальция. При гиповитаминозе D выявляют общий остеопороз*.

Дифференциальную диагностику рахита проводят с так называемыми рахитоподобными заболеваниями (см. ниже). В практической деятельности часто приходится дифференцировать рахит с перинатальным поражением ЦНС (см. раздел «Перинатальные поражения ЦНС» в главе 6 «Болезни новорождённых»). Кроме того, необходимо исключить вторичный рахит, развивающийся при длительном применении некоторых лекарственных средств (лекарственный, ятрогенный рахит), например глюкокортикоидов (антагонисты витамина D по влиянию на транспорт кальция), гепарина (препятствует отложению фосфорно-кальциевых солей в костях), фуросемида, фосфатов, магния и антацидов, содержащих алюминий (вызывают гипокальциемию) и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение рахита должно быть комплексным, длительным и направленным на устранение вызвавших его причин. Большое значение придают неспецифическому лечению, включающему рациональное вскармливание, организацию режима, соответствующего возрасту ребёнка, длительное пребывание на свежем воздухе с достаточной инсоляцией, лечебную гимнастику и массаж, закаливание, лечение сопутствующих заболеваний.

Специфическое лечение рахита включает назначение витамина D (табл. 10-3), препаратов кальция и фосфора.

Таблица 10-3. Лечебные дозы витамина D

Степень тяжести рахита	Суточная доза витамина D, МЕ	Продолжительность курса, сут
I	1000–1500	30
II	2000–2500	30
III	3000–4000	45

* Рентгенографию костей с диагностической целью в настоящее время не проводят.

После окончания курса лечения назначают витамин D в профилактических дозах (100–200 МЕ/сут, не более 400 МЕ/сут). Следует помнить, что увеличение профилактической дозы может привести к гипервитаминозу D. В последнее время появились сообщения о необходимости индивидуального подхода при назначении витамина D (после определения содержания в крови его активных метаболитов). Многие педиатры предлагают назначать детям не витамин D, а комплекс витаминов (например, Поливит Беби, Биовиталь гель для детей и др.), так как рахит часто сопровождается полигиповитаминозом. Кроме витамина D в эти комплексы обязательно входит витамин А, уменьшающий риск развития гипервитаминоза D. Если при лечении рахита используют витамин D, рекомендуют назначать его в умеренных дозах. Обычно используют препараты витамина D₃ (колекальциферола) — видехол, вигантол. Многие авторы отдают предпочтение водорастворимому витамину D₃, так как он лучше усваивается в ЖКТ и оказывает более продолжительный эффект по сравнению с масляным раствором*.

ПРОФИЛАКТИКА

В настоящее время рекомендуют делать основной упор на неспецифические методы профилактики рахита как до, так и после рождения ребёнка.

- Антенатальная профилактика рахита включает полноценное питание беременной, длительные прогулки на свежем воздухе, занятия физкультурой, постоянный приём комплекса витаминов для беременных с микроэлементами (прегnavит). Беременным не назначают УФО и витамин D в больших дозах, так как существуют сведения, что у детей, матери которых получали во время беременности УФО, перинатальные поражения ЦНС развиваются чаще и протекают тяжелее. Витамин D в больших дозах может привести к повреждению плацентарного барьера и задержке внутриутробного развития плода.
- Постнатальная профилактика рахита включает естественное вскармливание, соблюдение режима дня, закаливание, массаж и гимнастику, постоянный приём кормящей матерью комплекса витаминов, прогулки на свежем воздухе. Не следует прикрывать лицо ребёнка даже тонкой тканью во время прогулки, так как это препятствует доступу солнечных лучей к коже. В то же время нужно оберегать кожу ребёнка от попадания прямых солнечных лучей. Летом достаточно 10–30-минутной воздушной ванны в тени деревьев, чтобы удовлетворить недельную потребность ребёнка в витамине D.

ПРОГНОЗ

Прогноз при рахите зависит от степени тяжести, своевременности диагностики и адекватности лечения. Если рахит выявлен в начальной стадии и проведено адекватное лечение с учётом полиэтиологичности заболевания, последствия не развиваются. В тяжёлых случаях рахит может привести к тяжёлым деформациям скелета, замедлению нервно-психического и физического развития, нарушению зрения, а также существенно усугубить течение пневмонии или

* В настоящее время существуют и более активные формы витамина D — альфакальцидол (например, оксидевит), кальцитриол (рокальтрол). Однако применять их для лечения рахита не следует, так как они могут привести к гипервитаминозу D, гиперкальциемии, а иногда и к гиперфосфатемии.

заболеваний ЖКТ. Однако тяжёлые последствия чаще развиваются в экстремальных ситуациях (в условиях войны, голода и т.п.). В обычных условиях при подозрении на такие последствия рахита в первую очередь следует исключить другие причины подобных изменений.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ D

Педиатры говорят: «Лучше небольшой рахит, чем гипервитаминоз D». Гипервитаминоз D (интоксикация витамином D) — состояние, обусловленное как прямым токсическим действием препарата на клеточные мембраны, так и повышенной концентрацией в крови солей кальция, откладывающихся в стенках сосудов внутренних органов, в первую очередь почек и сердца. Гипервитаминоз D возникает при передозировке этого витамина или индивидуальной повышенной чувствительности к нему. Выделяют острую и хроническую интоксикацию витамином D.

Клиническая картина

Острая интоксикация витамином D чаще развивается у детей первого полугодия жизни при массивном приёме витамина D в течение относительно короткого промежутка времени (за 2–3 нед) или индивидуальной гиперчувствительности к витамину. При этом появляются признаки нейротоксикоза или кишечного токсикоза: резко снижен аппетит, ребёнка мучит жажда, часто возникает рвота, быстро уменьшается масса тела, развивается обезвоживание, появляются запоры (возможен неустойчивый и жидкий стул). У некоторых детей регистрируют кратковременную потерю сознания, возможны тонико-клонические судороги.

Хроническая интоксикация витамином D возникает на фоне длительного (6–8 мес и более) применения препарата в умеренных, но всё-таки превышающих физиологическую потребность дозах. Клиническая картина выражена менее отчётливо и включает повышенную раздражительность, плохой сон, слабость, боли в суставах, постепенное нарастание дистрофии, преждевременное закрытие большого родничка, изменения со стороны сердечно-сосудистой и мочевой систем.

Лабораторные исследования

Лабораторные критерии гипервитаминоза D: повышение концентрации фосфора и кальция в крови и моче, компенсаторное увеличение концентрации кальцитонина и снижение ПТГ.

Лечение

Лечение гипервитаминоза D проводят в стационаре. Отменяют витамин D и инсоляции, назначают витамины А и Е, инфузионную терапию в сочетании с диуретиками (фуросемидом). В тяжёлых случаях назначают преднизолон коротким курсом.

Прогноз

Прогноз серьёзен. Наиболее неблагоприятно развитие нефрокальциноза и хронического пиелонефрита с последующим развитием ХПН.

РАХИТОПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Рахитоподобные заболевания отличаются от рахита этиологией, но имеют фенотипическое сходство с ним (деформации скелета), в основе которого лежит нарушение обмена фосфора и кальция. Наибольшее клиническое значение имеют заболевания, обусловленные патологией почек (наследственные нефропатии).

Патогенез

В настоящее время выделяют четыре группы наследственных нефропатий с рахитоподобными изменениями (табл. 10-4). Ведущее патогенетическое звено может быть реализовано в ЖКТ, печени, почках, костной ткани; возможен дефект обмена веществ.

Клиническая картина

Основные клинические проявления наследственных нефропатий приведены в таблице 10-4. Также см. раздел «Наследственные тубулопатии» в главе 16 «Болезни почек и мочевых путей».

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностика рахитоподобных заболеваний основывается на семейном анамнезе (выявляют наличие низкорослых родственников с деформациями костной системы) и клинической картине (отставание детей в росте, мочевой синдром, выраженная мышечная гипотония, поздняя О- или Х-образная деформация ног, сохраняющаяся после 2–4 лет).

В дифференциальной диагностике отдельных рахитоподобных заболеваний имеет значение тип деформации нижних конечностей. Так, варусная деформация характерна для витамин D-резистентного рахита и возможна при болезни де Тони–Дебре–Фанкони. Деформации вальгусного и смешанного типов возможны при дистальном типе почечного тубулярного ацидоза и болезни де Тони–Дебре–Фанкони. Наиболее сложен дифференциальный диагноз тяжёлой формы классического и витамин D-зависимого рахита. Обычный рахит развивается на фоне отсутствия его профилактики, а положительный эффект от лечения витамином D в дозе 2000–4000 МЕ/сут становится очевидным уже через 2–3 нед, чего не наблюдают при витамин D-зависимом рахите.

Лечение

Лечение рахитоподобных заболеваний проводит педиатр совместно с генетиками и нефрологами. Необходим постоянный биохимический контроль крови и мочи, так как при некоторых формах рахитоподобных заболеваний с лечебной целью витамин D назначают по 30–50 тыс. МЕ/сут непрерывно в течение 1–5 лет. Широко используют и активные метаболиты витамина D.

Прогноз

При своевременной диагностике и правильном лечении у большинства детей отмечают ремиссию. При отсутствии лечения к 5–7 годам острое течение заболевания переходит в подострое. К 13–15 годам возможна реконвалесценция, но чаще формируется ХПН. Хирургическую коррекцию деформации нижних конечностей не следует проводить ранее 10–12 лет.

Таблица 10-4. Наследственные нефропатии, сопровождающиеся рахитоподобными изменениями

Признаки/формы	Витамин D-резистентный рахит (фосфат-диабет)	Витамины D-зависимый рахит	Болезнь де Тони—Дебре—Фанкоини	Почечный тубулярный ацидоз
Тип наследования	Ж или сцеплённый с X-хромосомой	р	р	Ж или р
Причины развития	Резкое снижение реабсорбции фосфатов в проксимальных канальцах	1. Недостаточность 1α-гидроксилазы, превращающей кальцидиол в кальцитриол, из-за чего нарушено всасывание кальция в кишечнике. 2. Нечувствительность органов-мишеней (почки, кишечник, кости) к действию метаболитов витамина D	Тяжёлые дефекты проксимальных и дистальных канальцев почек с нарушением реабсорбции аминокислот, глюкозы и фосфора	Нарушение функции почечных канальцев или неспособность проксимальных канальцев реабсорбировать бикарбонаты
Сроки появления костных изменений	Чаше после года, когда дети начинают ходить	На первом году жизни, обычно во втором полугодии	Чаше на первом году жизни, иногда у взрослых	На втором или третьем году жизни
Характерные клинические признаки	Отставание в росте, «утиная» походка, нарастающая тяжёлая варусная деформация ног	Отставание в психомоторном развитии, выраженная мышечная гипотония, варусные деформации ног в нижней трети голени, частые пневмонии	Анорексия, жажда, полиурия, значительное отставание в росте, варусная или вальгусная деформация ног	Анорексия, полиурия, отставание в росте и массе тела, вальгусная деформация ног; рано развивается нефрокальциноз
Концентрация фосфора в крови	Резко понижена	Снижена, реже не изменена	Снижена	Снижена
Концентрация кальция в крови	Нормальная	Снижена	Нормальная или снижена	Снижена
Содержание фосфора в моче	Повышено	Повышено	Повышено	Нормальное или повышено
Содержание кальция в моче	Нормальное	Нормальное или повышено	Нормальное или повышено	Повышено
Гипокалиемия	Нет	Есть	Есть	Есть
Гипераминоацидурия	Нет	Есть	Есть	Нет

ПНЕВМОНИИ

Пневмония — острое инфекционно-воспалительное заболевание лёгочной паренхимы с вовлечением в процесс всех структурных элементов, преимущественно респираторных отделов лёгких.

В понятие «пневмония» не входят поражения лёгких, вызванные физическими и химическими факторами, заболевания, обусловленные сосудистыми и аллергическими изменениями, бронхиты, бронхиолиты и диффузные фиброзы лёгких.

В структуре лёгочной патологии детей раннего возраста острые пневмонии составляют около 80%. До настоящего времени пневмонии входят в число 10 наиболее частых причин смерти. Заболеваемость пневмонией в разных регионах составляет в среднем от 4 до 17 случаев на 1000 детского населения.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация пневмоний основана на тяжести и длительности заболевания, а также рентгено-морфологических признаках различных его форм. В классификации учитывают этиологию пневмонии, условия инфицирования ребёнка, а также его преморбидный фон (иммунодефицитное состояние, ИВЛ и др.; табл. 11-1).

- Условия инфицирования ребёнка.
 - Внебольничные пневмонии развиваются в домашних условиях, чаще всего как осложнение ОРВИ.
 - Госпитальными (нозокомиальными) считают пневмонии, развивающиеся не ранее 72 ч с момента госпитализации ребёнка и в течение 72 ч после его выписки.
 - Внутриутробными, или врождёнными, называют пневмонии, возникшие в первые 72 ч после рождения ребёнка; развившиеся в более поздние сроки считают приобретёнными или постнатальными.
- По рентгеноморфологическим признакам выделяют очаговую, сегментарную, крупозную и интерстициальную пневмонии.

Таблица 11-1. Классификация пневмоний

Условия развития пневмонии	Форма (тип)	Тяжесть клинических проявлений	Течение
Внебольничные (домашние) Внутрибольничные (госпитальные) Врождённые Пневмонии у лиц с иммунодефицитным состоянием	Очаговая Очагово-сливная Сегментарная Крупозная Интерстициальная	Нетяжёлая (неосложнённая) Тяжёлая (осложнённая) • Дыхательная недостаточность • Сердечная недостаточность • Токсикоз • Лёгочная деструкция • Плеврит • ДВС-синдром	Острое Затяжное

- Очаговые бронхопневмонии характеризуются катаральным воспалением лёгочной ткани с образованием экссудата в просвете альвеол. Очаги инфильтрации размером 0,5–1 см могут быть расположены в одном или нескольких сегментах лёгкого, реже — билатерально. Один из вариантов очаговой пневмонии — очагово-сливная форма. При этой форме отдельные участки инфильтрации сливаются, образуя большой, неоднородный по плотности очаг, занимающий нередко целую долю и имеющий тенденцию к деструкции.
- Сегментарные бронхопневмонии (моно- и полисегментарные) характеризуются воспалением целого сегмента, воздушность которого снижена из-за выраженного ателектатического компонента. Такие пневмонии нередко имеют склонность к затяжному течению. Исходом затяжной пневмонии могут быть фиброзирование лёгочной ткани и деформации бронхов.
- Крупозная пневмония (обычно пневмококковая) отличается гиперергическим крупозным воспалением, имеющим циклическое течение с фазами прилива, красного, затем белого опеченения и разрешения. Воспаление имеет лobarное или субlobарное распространение с вовлечением в процесс плевры.
- Интерстициальная острая пневмония характеризуется развитием мононуклеарной или плазматической клеточной инфильтрации и пролиферацией интерстициальной ткани лёгкого очагового или распространённого характера. Такую пневмонию чаще всего вызывают определённые возбудители (вирусы, пневмоцисты, грибы и т.д.).
- По клиническим проявлениям выделяют нетяжёлые (неосложнённые) и тяжёлые (осложнённые) формы пневмонии. Тяжесть последних может быть обусловлена развитием токсического синдрома, дыхательной недостаточностью, сердечно-сосудистыми нарушениями, отёком лёгких, деструкцией лёгочной ткани, возникновением плеврита или экстрапульмональных септических очагов и т.д.
- Пневмонии могут иметь острое и затяжное течение.
 - При остром течении клинико-рентгенологическое разрешение пневмонии наступает через 4–6 нед от начала заболевания.
 - Средняя продолжительность затяжной пневмонии — 2–4 мес и более (до 6 мес), после чего, при адекватном лечении, наступает выздоровление.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудители пневмонии многообразны: вирусы, бактерии, патогенные грибы, простейшие, микоплазмы, хламидии и другие микроорганизмы, которые нередко образуют ассоциации.

Вирусная инфекция чаще всего играет роль фактора, способствующего возникновению пневмонии. Однако у детей раннего возраста, особенно у новорождённых и недоношенных, самостоятельное этиологическое значение в развитии пневмонии в периоды сезонных эпидемий могут иметь вирусы гриппа, парагриппа, респираторно-синцитиальный вирус (РСВ). При врождённых пневмониях нередко диагностируют цитомегаловирусные интерстициальные процессы. Зарегистрированы и ранние коревые пневмонии.

Этиология пневмонии в существенной степени зависит от условий её возникновения (домашняя, госпитальная и т.д.), а также от возраста ребёнка, поэтому эти факторы надо обязательно учитывать при назначении антибактериальной терапии.

- Пневмонии у новорождённых обычно развиваются в результате внутриутробного и внутрибольничного инфицирования стрептококками группы В, кишечной палочкой, клебсиеллой, золотистым стафилококком. Нередко диагностируют пневмонии, вызванные герпесвирусами (цитомегаловирусом, вирусом простого герпеса типов 1 и 2). Внебольничные пневмонии у детей до 6 мес жизни чаще всего обусловлены грамотрицательной кишечной флорой и стафилококками. Основной возбудитель атипичных пневмоний, протекающих на фоне нормальной или субфебрильной температуры, — *Chlamydia trachomatis*, инфицирующая ребёнка интранатально, а манифестирующая через 1,5–2 мес. У недоношенных и детей с иммунодефицитом пневмонии могут быть вызваны условно-патогенной микрофлорой и простейшими (например, *Pneumocystis carinii*).
- У детей старше 6 мес преобладающий возбудитель внебольничных пневмоний — пневмококк (35–50%). Реже (7–10%) заболевание вызывают гемофильная палочка и представители семейства *Neisseriaceae* (например, *Moraxella catarrhalis*). У детей школьного возраста пневмонии, вызванные гемофильной палочкой, почти не возникают, но увеличивается частота атипичных пневмоний, обусловленных *Mycoplasma pneumoniae* и *Chlamydia pneumoniae*. Ведущая роль в возникновении внутрибольничных пневмоний принадлежит грамотрицательной флоре (*Escherichia coli*, *Proteus*, *Klebsiella pneumoniae*, *Enterobacter*, *Pseudomonas aeruginosa*), реже золотистому стафилококку. Больничная флора нередко бывает резистентна к большинству применяемых антибиотиков. Внутрибольничные пневмонии имеют наиболее тяжёлые течение и исход.
- Патогенная флора у детей с иммунодефицитным состоянием зависит от его типа: при нарушении клеточного иммунитета процесс в лёгких может быть обусловлен не только обычными, но и условно-патогенными возбудителями (*Pneumocystis carinii*, *Candida albicans*), а также вирусами. При нарушении гуморального иммунитета первичные пневмонии чаще вызывают пневмококки, стафилококки и грамотрицательные энтеробактерии.

- Пневмонии, развивающиеся у детей, находящихся на ИВЛ, в начале бывают связаны с аутофлорой, которая довольно быстро сменяется госпитальными штаммами бактерий.

ПАТОГЕНЕЗ

Основной путь проникновения инфекции в лёгкие — аэрогенный. Возбудители, попадая в дыхательные пути, распространяются по ним в респираторные отделы лёгких, чему способствует предшествующая ОРВИ. Вирусы, поражающие слизистую оболочку дыхательных путей, нарушают защитную барьерную функцию эпителия и мукоцилиарный клиренс. Избыточная продукция слизи в верхних дыхательных путях защищает микроорганизмы от бактерицидного действия бронхиального секрета, способствуя их проникновению в терминальные респираторные бронхиолы. Здесь микроорганизмы интенсивно размножаются и вызывают воспаление с вовлечением прилежащих участков паренхимы лёгкого. Формированию воспалительного очага в лёгких способствуют также нарушение проходимости бронхов и развитие гипопневматозов. Нарушения проходимости бронхов, расстройства микроциркуляции, воспалительная инфильтрация, интерстициальный отёк и снижение воздушности лёгочной паренхимы приводят к нарушению диффузии газов и гипоксемии. Последняя сопровождается респираторным ацидозом, гиперкапнией, компенсаторной одышкой и появлением клинических признаков дыхательной недостаточности и гипоксии тканей. Пневмония у детей нередко сопровождается не только дыхательной, но и сердечно-сосудистой недостаточностью, возникающей в результате циркуляторных нарушений, перегрузки малого круга кровообращения, обменно-дистрофических изменений миокарда.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Наиболее частые общие симптомы пневмонии — повышение температуры тела до фебрильных значений (выше 38 °С), сохраняющееся более 3 дней (при отсутствии лечения), и признаки интоксикации (бледность, сероватый оттенок кожи с мраморным рисунком, вялость, расстройства сна и аппетита). У грудных детей нередко возникают срыгивания и рвота.

Респираторная (лёгочная) симптоматика может быть представлена одышкой, влажным, реже сухим кашлем, цианозом носогубного треугольника и стонущим дыханием при тяжёлых формах заболевания. Однако все эти признаки непостоянны.

Укорочение перкуторного звука над отдельным участком лёгкого, усиление бронхофонии, изменение характера дыхания (чаще ослабление) и локальные мелкопузырчатые хрипы или крепитация в том же месте позволяют поставить диагноз пневмонии по клиническим данным. Однако обнаружить эти локальные признаки удаётся далеко не всегда (только у 60–80% больных). Отсутствие симптомов локального поражения лёгких при наличии общетоксических, воспалительных и «респираторных» проявлений не позволяет исключить диагноз острой пневмонии!

Дополнительные методы исследования выявляют типичные для пневмонии изменения в анализах крови воспалительного характера (нейтрофильный

лейкоцитоз со сдвигом в лейкоцитарной формуле влево, увеличение СОЭ). На рентгенограммах в зависимости от характера поражения лёгких обнаруживают инфильтративные или интерстициальные изменения.

Клиническая картина во многом зависит от формы пневмонии, тяжести течения и особенностей возбудителя, вызвавшего заболевание. Однако определить этиологию пневмонии исключительно по клиническим признакам весьма затруднительно, а часто и невозможно.

Патологические синдромы, осложняющие течение пневмонии

Тяжесть пневмонии чаще всего зависит от наличия и степени выраженности синдромов, осложняющих течение пневмонии (дыхательная недостаточность, токсический синдром, сердечно-сосудистая недостаточность, нарушение КЩС).

Дыхательная недостаточность. Выделяют три степени дыхательной недостаточности.

- Дыхательная недостаточность I степени: одышка и периоральный цианоз непостоянны, усиливаются при физической нагрузке, исчезают при ингаляции 40–50% кислорода. Соотношение ЧСС:ЧДД составляет 3,5–2,5:1. Газовый состав крови в покое не изменён, при физической нагрузке S_aO_2 снижается до 90%.
- Дыхательная недостаточность II степени: постоянная одышка, периоральный цианоз и акроцианоз, бледность, тахикардия, не исчезающие при дыхании 40–50% кислородом. Вялость, периодическое возбуждение. Соотношение ЧСС:ЧДД составляет 2–1,5:1. S_aO_2 снижается до 70–80%, компенсированный или субкомпенсированный дыхательный (реже метаболический) ацидоз (рН 7,34–7,25).
- Дыхательная недостаточность III степени — резкая одышка (тахипноэ более 150% от нормы), возможно появление парадоксального дыхания. Соотношение ЧСС:ЧДД варьирует. Генерализованный цианоз не исчезает при вдыхании даже 100% кислорода. Бледность и мраморность кожи, липкий пот. Вялость, сонливость, могут быть судороги. S_aO_2 сохраняется на уровне ниже 70%, декомпенсированный смешанный ацидоз (рН менее 7,2).

Сердечно-сосудистая недостаточность возникает в связи с централизацией кровообращения, а также токсическим поражением миокарда. Клинически сердечно-сосудистая недостаточность проявляется бледностью, акроцианозом, холодным потом, тахикардией, снижением АД. Сердечная недостаточность может быть смешанного характера (право- и левожелудочковая): симптомы перегрузки малого круга кровообращения (отёк лёгких с клочущим дыханием, пеной в углах рта, цианозом, одышкой, влажными хрипами) сочетаются с признаками недостаточности кровообращения по большому кругу (глухость тонов сердца, олигурия, увеличение печени, отёки).

Токсический синдром развивается в результате накопления в организме бактериальных токсинов, продуктов нарушения обмена веществ, распада клеток, выделения медиаторов воспаления, клеточных ферментов, биологически активных веществ и др. Он сопровождается гемодинамическими микроциркуляторными нарушениями, полиорганной недостаточностью и поражением

ЦНС. Сочетание токсикоза и гипоксии при свойственной ребёнку высокой гидрофильности ткани головного мозга приводит к его отёку, проявляющемуся менингеальными симптомами, судорогами и нарушением сознания.

Нарушение КЩС — наиболее частый синдром тяжёлой пневмонии. Гипоксия тканей приводит к смене дыхательного ацидоза на преимущественно метаболический: возникают гипертермия, бледность и цианоз кожи с мраморным рисунком, появляются патологические типы дыхания, артериальная гипотензия, гиповолемия, экстрасистолия, олигурия. В то же время более чем у половины детей развивается алкалоз вследствие гипервентиляции (связанной с одышкой), повторной рвоты, широкого применения ошелачивающих средств (например, натрия бикарбоната, гемодеза). Алкалоз сопровождается ещё более значительными расстройствами микроциркуляции, сосудистыми стазами, мышечной гипотонией, адинамией, нарушением ритма сердца, рвотой, парезом кишечника. Разграничить клинические симптомы ацидоза и алкалоза не всегда возможно. Для диагностики необходимо исследование газового состава крови и показателей КЩС.

Тяжесть пневмонии

По тяжести клинических проявлений различают лёгкие, среднетяжёлые (неосложнённые) и тяжёлые (осложнённые) формы пневмонии.

- Лёгкие формы пневмонии характеризуются умеренной фебрильной лихорадкой (температура тела до 39 °С), незначительным нарушением самочувствия. Непостоянный периоральный цианоз, тахипноэ возникают только при физической нагрузке. В покое газовый состав крови не изменён.
- При среднетяжёлой форме заболевания появляются симптомы интоксикации (ухудшение самочувствия, беспокойство или вялость, снижение аппетита, нередко тошнота, рвота). Характерны фебрильная лихорадка (температура тела 39 °С и выше), периоральный цианоз, усиливающийся при крике, тахикардия, одышка с участием вспомогательной мускулатуры и втяжением межрёберных промежутков. В крови выявляют компенсированный дыхательный ацидоз, нередко со снижением содержания кислорода до 80% при физической нагрузке.
- Для тяжёлой (осложнённой) формы пневмонии характерны выраженные дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточности, токсический синдром и признаки нарушения КЩС. Нередко развивается инфекционно-токсический шок. Общее состояние ребёнка тяжёлое, иногда угрожающее. Характерны гипертермия (температура тела до 40 °С и выше), цианоз и мраморность кожных покровов, акроцианоз, интенсивная одышка смешанного характера, возбуждение, возможны судороги. Серьёзное осложнение тяжёлой пневмонии — деструкция лёгочной ткани в области воспалительного инфильтрата.

Локализация и распространённость воспалительного процесса

Клинические проявления пневмонии зависят также от локализации и распространённости воспалительного процесса.

Очаговая пневмония обычно возникает на 5–7-й день ОРВИ. Вновь поднимается температура тела, нарастают симптомы интоксикации, появляются признаки «лёгочного» синдрома (кашель, одышка) и дыхательной недостаточности,

а также локальные изменения в лёгких. Могут появиться периоральный цианоз, участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры, втяжение межреберий, раздувание крыльев носа. У детей первых месяцев жизни нередко наблюдают ритмичное покачивание головы в такт дыханию, кратковременные периоды апноэ, срыгивания, неустойчивый стул. На рентгенограммах грудной клетки выявляют инфильтративные очаги 0,5–1 см в диаметре, усиление лёгочного рисунка между участками инфильтрации и корнем лёгкого, расширение последнего и снижение его структурности (рис. 11-1 на вклейке). В периферической крови появляются изменения воспалительного характера.

Очагово-сливная пневмония чаще всего имеет тяжёлое течение и может сопровождаться симптомами токсикоза, сердечно-лёгочной недостаточностью, осложняться деструкцией лёгочной ткани. На рентгенограммах выявляют большой, неоднородный по интенсивности очаг затенения, занимающий несколько сегментов или целую долю (рис. 11-2 на вклейке).

Сегментарные пневмонии могут развиваться у детей разных возрастных групп. В процесс вовлекаются полностью один или несколько сегментов лёгкого (полисегментарная пневмония). Для этой формы пневмонии типичны лихорадка, признаки интоксикации и дыхательной недостаточности разной степени выраженности. Кашель редкий или отсутствует, аускультативные данные скудные, особенно в первые дни болезни. Сопутствующая викарная эмфизема не всегда позволяет выявить укорочение перкуторного звука над участками поражения. У 25% детей заболевание протекает при отсутствии физических изменений в лёгких. Процесс репарации нередко затягивается до 2–3 мес. На месте неразрешившегося воспаления в сегменте могут формироваться фиброателектазы и локальные бронхоэктазы.

При рентгенологическом исследовании выявляют гомогенные сегментарные тени и расширение соответствующего корня лёгкого со снижением его структурности.

Крупозная пневмония. Заболевание вызывает пневмококк. Характерны бурное начало, высокая лихорадка с ознобом, болями в грудной клетке при дыхании и кашле, нередко с выделением вязкой «ржавой» мокроты. В динамике интенсивность токсикоза нарастает. Дыхательная недостаточность нередко достигает III степени. Может развиваться абдоминальный синдром: рвота, боли в животе с появлением симптомов раздражения брюшины. Течение крупозной пневмонии циклическое. Критическое или литическое падение температуры тела происходит на 7–10-й день болезни. Появление влажного кашля с мокротой и влажных хрипов над зоной поражения свидетельствует о начале периода разрешения.

На рентгенограммах в период разгара заболевания выявляют гомогенные тени с чёткими границами, соответствующими поражённым долям с вовлечением в процесс корня лёгкого и плевры, в периферической крови — признаки острого воспалительного процесса.

Продолжительность стадий крупозного воспаления под воздействием антибактериальной терапии, как правило, уменьшается. Поэтому в настоящее время нередко наблюдают редуцированное течение крупозной пневмонии, и клиническое выздоровление наступает через 1,5–2 нед.

Интерстициальная пневмония свойственна в основном детям первых месяцев жизни; в более старшем возрасте она возникает при интеркуррентных заболеваниях или иммунодефицитных состояниях. Развитие интерстициальной пневмонии связано с определёнными возбудителями, поражающими именно межуточную ткань лёгкого (вирусы, пневмоцисты, хламидии, микоплазмы и др.). При тяжёлой интерстициальной пневмонии в клинической картине преобладают симптомы быстро развивающейся дыхательной недостаточности II–III степени. Характерны цианоз, одышка, мучительный кашель со скудной мокротой, нарушения функций ЦНС, срыгивания, рвота, вздутие грудной клетки, ослабление дыхания. Нередко выявляют признаки правожелудочковой недостаточности. Течение острой интерстициальной пневмонии может быть длительным, возможно развитие пневмофиброза. На рентгенограммах на фоне эмфиземы лёгких обнаруживают усиленный и деформированный сетчатый интерстициальный рисунок или крупные инфильтраты («хлопья снега»). Изменения в крови зависят от этиологии (вирусы или бактерии). Возможны нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, лейкопения и лимфоцитоз.

Деструктивные формы пневмонии

Тяжесть течения пневмонии, особенности клинических проявлений, исходы заболевания во многом определяются состоянием макроорганизма (преморбидный фон, возможности иммунного ответа на инфекцию и т.д.) и вирулентностью возбудителя, вызвавшего заболевание. Так, деструктивные формы пневмонии могут быть вызваны гемофильной палочкой, некоторыми серотипами пневмококка (1, 3, 5, 6, 9, 14, 19), грамотрицательными микроорганизмами (клебсиелла, синегнойная палочка и др.), многими штаммами стафилококков. Тенденцию к нагноению и образованию полостей деструкции нередко имеют пневмонии с крупными сливными инфильтратами в лёгких. Клиническая картина такой пневмонии соответствует септическому процессу: гипертермия, токсические проявления, централизация кровообращения. Часто деструкция лёгких осложняет пневмонию в первые 1–2 дня, поэтому антибиотикотерапия не всегда может изменить течение патологического процесса.

В крови обнаруживают нейтрофильный лейкоцитоз, высокую СОЭ. На рентгенограммах грудной клетки (рис. 11-3 на вклейке) выявляют массивную неоднородную инфильтрацию в лёгком, в котором часто бывают видны полости с уровнем жидкости и воздушные полости (буллы). В таких случаях обычно находят реакцию со стороны плевры, нередко пиопневмоторакс со смещением средостения в сторону здорового лёгкого.

Атипичные формы пневмонии

В последнее время увеличился удельный вес атипичных форм пневмонии, вызываемых внутриклеточными возбудителями — микоплазмами и хламидиями. Заболевание может начинаться с подъёма температуры тела, далее формируется стойкий субфебрилитет или происходит нормализация температуры тела. Характерны упорный кашель, непостоянная одышка. При физикальном обследовании выявляют достаточно скудные данные: перкуторный звук лёгочный, иногда выслушивают разнокалиберные хрипы. В крови нередко отмечают

нейтрофильный лейкоцитоз, но возможны и лейкопения, анемия, эозинофилия, увеличение СОЭ. На рентгенограммах грудной клетки выявляют неоднородную очаговую инфильтрацию лёгочных полей, выраженное, длительно сохраняющееся усиление лёгочного рисунка за счёт интерстициально-сосудистого компонента. Микоплазмы и хламидии могут длительно персистировать в эпителиальных клетках дыхательных путей. Они нечувствительны к большинству используемых для лечения пневмонии антибиотиков (кроме макролидов и тетрациклинов) и вызывают затяжное течение пневмонии.

Пневмоцистная пневмония

Пневмоцистная пневмония заслуживает особого внимания, так как вызывается малопатогенным паразитом *Pneumocystis carinii*, нечувствительным к антибиотикам. Пневмоцистоз — типичная внутрибольничная инфекция, эпидемические вспышки которой иногда наблюдают в детских учреждениях. Пневмоцистная пневмония развивается у ВИЧ-инфицированных больных, у пациентов с первичным иммунодефицитом или получающих иммуносупрессивную терапию, реже у недоношенных, новорождённых и грудных детей (до 6-месячного возраста).

Начало болезни напоминает ОРВИ. На фоне нормальной или повышенной (реже высокой) температуры тела появляются навязчивый кашель, признаки интоксикации (бледность, вялость, анорексия), умеренное тахипноэ при физической нагрузке, небольшой периоральный цианоз. Через 2–3 нед может развиваться клиника острой интерстициальной пневмонии: приступообразный мучительный кашель с пенистой мокротой, одышка (ЧДД до 80–100 в минуту), цианоз. Хрипы в лёгких (мелко- и среднепузырчатые) выслушивают непостоянно, иногда они отсутствуют. Прогрессивно нарастают признаки дыхательной недостаточности. У недоношенных детей пневмония развивается постепенно, начинаясь со снижения аппетита и массы тела и с появления приступов апноэ, одышки, цианоза. В клинической картине преобладают признаки дыхательной недостаточности. Летальность достигает 50%. В периферической крови выявляют умеренную анемию, склонность к лейкоцитозу, увеличение СОЭ; в остром периоде нередко возникает эозинофилия. На рентгенограммах лёгких — изменения интерстициального рисунка и обилие очаговых теней с расплывчатыми контурами («ватное» лёгкое, «матовое стекло», «хлопья снега»).

Пневмония новорождённых

Пневмонии новорождённых выделяют в отдельную группу в связи с особенностями этиологии, условий инфицирования, тяжестью клинических проявлений и неблагоприятностью прогноза. По времени инфицирования и дебюта заболевания выделяют врождённые (внутриутробные и интранатальные) и приобретённые (неонатальные) пневмонии.

- Врождённые пневмонии связаны с ВУИ (наиболее частые возбудители — цитомегаловирусы, вирусы простого герпеса, микоплазмы) или интранатальным инфицированием при аспирации околоплодных вод (стрептококки группы В, кишечная палочка, клебсиеллы, хламидии, анаэробная флора, вирус простого герпеса типа 2, цитомегаловирусы, условно-патогенные грибы).

- Неонатальные пневмонии могут быть ранними (развиваются в первые 5–6 дней жизни) и поздними (развиваются на 2-й неделе жизни). В последнем случае пневмонии часто обусловлены госпитальной микрофлорой. По морфологическим изменениям в лёгких пневмонии новорождённых чаще всего бывают очаговыми и интерстициальными. Нередко при них развиваются ателектазы и диффузный отёк интерстициальной ткани лёгких, что приводит к значительным нарушениям диффузии газов.

В клинической картине преобладают симптомы общей интоксикации, дыхательной недостаточности и метаболических нарушений. Температура тела бывает нормальной или повышается до субфебрильных (редко до фебрильных) значений. Выражены адинамия, вялость, мышечная слабость, низкая двигательная активность. Имеются симптомы раздражения ЦНС: угнетение сменяется возбуждением, могут возникнуть судороги. Ребёнок перестаёт сосать грудь, у него появляются срыгивания и рвота. Респираторный синдром представлен частым поверхностным стонущим дыханием с периодами апноэ. Выражены напряжение и раздувание крыльев носа при дыхании, в носовых ходах и углах рта появляется пенистое отделяемое. Кашель редкий, иногда отсутствует. Физикальные данные скудны: умеренное вздутие и ригидность грудной клетки, перкуторный звук над лёгкими преимущественно тимпанический, дыхание ослаблено. Крепитацию и мелкопузырчатые хрипы можно выслушать далеко не всегда и лишь при форсированном вдохе (при крике). При тяжёлом течении пневмонии появляются симптомы недостаточности сердечно-сосудистой системы, перегрузки малого и большого круга кровообращения, отёк лёгких, увеличение печени, отёчный синдром и т.д. При осложнённом течении пневмонии прогноз может быть достаточно серьёзным, нередко развиваются критические состояния. Возможны деструкция лёгочной ткани, пиопневмоторакс. Летальные исходы чаще связаны с выраженной сердечно-лёгочной недостаточностью, однако при адекватной терапии заболевание в большинстве случаев заканчивается выздоровлением.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз пневмонии ставят на основании следующих данных.

- I. Оценка общих симптомов, свойственных этому заболеванию.
 - Фебрильная лихорадка более 3 сут.
 - Тахипноэ с втяжением межрёберных промежутков без признаков обструкции.
 - Признаки интоксикации (отсутствие аппетита, нарушение сна, вялость, бледность).
- II. Выявление локальной симптоматики в лёгких.
 - Укорочение перкуторного звука над определённым участком лёгкого.
 - Изменение характера дыхания и усиление бронхофонии в той же области.
 - Наличие локальных мелкопузырчатых хрипов или крепитации.
 - Асимметрия физикальных изменений в лёгких.

Регистрация даже неполного набора вышеперечисленных клинических симптомов у больных позволяет с большим процентом достоверности диагностировать острую пневмонию. Самым убедительным способом диагностики пневмонии в сомнительных случаях остаётся рентгенологическое исследование

органов грудной клетки, позволяющее выявлять инфильтративные воспалительные изменения в лёгких, их характер и локализацию. Инфильтративные изменения на рентгенограммах ВОЗ определяет как «золотой стандарт» диагностики пневмонии.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Пневмонию чаще всего дифференцируют от ОРВИ, на фоне которой она в большинстве случаев развивается, а также от острого бронхита и бронхиолита.

- Для ОРВИ характерны интоксикация, нарушение самочувствия, катаральные изменения в носоглотке, высокая температура тела в первые дни заболевания. Температура тела нормализуется у большинства больных в первые 3 дня болезни. В лёгких отсутствуют локальные физикальные и рентгенологические изменения.
- Для острого бронхита, развившегося на фоне ОРВИ, характерны умеренное повышение температуры тела, кашель, сначала сухой, затем влажный. Одышки, как правило, нет. При перкуссии определяют коробочный оттенок звука. Часто дыхание становится жёстким, появляются рассеянные разнокалиберные хрипы с обеих сторон, исчезающие или меняющие характер после кашля. При рентгенологическом исследовании выявляют усиление лёгочного рисунка, снижение структурности корней лёгких. Локальные клиничко-рентгенологические изменения в лёгких отсутствуют.
- Бронхиолит развивается преимущественно у детей первого года жизни. По остроте и выраженности клинических симптомов интоксикации и дыхательной недостаточности он часто сходен с острой пневмонией. При этом на первый план быстро выходит дыхательная недостаточность, определяющая тяжесть заболевания. Развиваются выраженная одышка с участием вспомогательной мускулатуры, эмфизема, периоральный и общий цианоз, быстро присоединяется лёгочно-сердечная недостаточность. При перкуссии над лёгкими определяется коробочный звук, аускультативно дыхание чаще ослаблено, выслушивается большое количество рассеянных мелкопузырчатых хрипов. В отличие от пневмонии отсутствуют клинически выявляемые локальные изменения в лёгких и инфильтративно-воспалительные очаги в лёгочной паренхиме при рентгенологическом исследовании.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение больного пневмонией можно осуществлять в стационаре или дома при условии постоянного контроля за его состоянием, организации «стационара на дому» с ежедневными посещениями участкового врача и медсестры. Показания для госпитализации: пневмония у ребёнка первого года жизни, осложнённое тяжёлое течение заболевания, отягощённость соматическими заболеваниями, неблагоприятный преморбидный фон, невозможность организации полноценного ухода и лечения ребёнка на дому.

При госпитализации больного в специализированное пульмонологическое отделение необходимо придерживаться принципа одномоментного заполнения палат, соблюдения элементарных противоэпидемических мероприятий (влажная уборка, проветривание и кварцевание помещений, ношение ухаживающим

персоналом масок и т.д.). Целесообразно ограничить время пребывания ребёнка в стационаре острым периодом заболевания во избежание реинфицирования его вновь поступающими больными.

Режим

Для успешного лечения пневмонии необходима организация охранительного режима: все манипуляции и исследования должны быть максимально щадящими, необходим индивидуальный уход за ребёнком, лучше всего матерью. Ребёнку назначают постельный режим, при этом ему надо часто менять положение, брать на руки. Следует ограничить физическую активность ребёнка на время острого периода заболевания с постепенным увеличением нагрузки после улучшения состояния. Детский сад или школу ребёнок может посещать не ранее чем через 3–4 нед после выздоровления. Физические нагрузки после тяжёлой пневмонии противопоказаны ещё в течение 6–12 нед.

Диета

Питание ребёнка должно соответствовать возрастным потребностям в энергии, белках, жирах и углеводах. Однако, учитывая снижение аппетита в острый период заболевания, больного следует кормить часто, малыми порциями, предлагать ему любимые блюда. После улучшения самочувствия, нормализации температуры тела аппетит быстро восстанавливается. Детям младше 6 мес желательно давать грудное молоко или адаптированные кисломолочные смеси. Следует ограничить количество углеводов, так как они усиливают бродильные процессы в кишечнике, а метеоризм, высокое стояние диафрагмы затрудняют дыхательные движения, усиливают одышку. Очень важен рациональный питьевой режим с учётом физиологической суточной потребности в жидкости. Объём получаемой жидкости следует корректировать соответственно дополнительным неощутимым потерям (повышенная температура тела и одышка).

Этиотропное лечение

Сразу же после установления диагноза острой пневмонии следует начать антибиотикотерапию. Выбор антибактериального препарата в большинстве случаев бывает эмпирическим, так как выделение возбудителя из дыхательных путей и установление его чувствительности к антибиотикам требуют времени и не всегда бывают возможны даже в стационарных, а тем более в домашних условиях. Выбор стартового препарата производят по косвенным признакам, позволяющим предположить этиологию пневмонии у каждого конкретного больного с учётом его возраста, условий возникновения пневмонии (домашняя, госпитальная), особенностей клинических проявлений заболевания, преморбидного фона (наличие тяжёлой соматической патологии, иммунодефицита, проводимой ИВЛ и т.д.), предшествующей антибактериальной терапии.

Возбудители внебольничных (амбулаторных) пневмоний обычно обладают достаточно высокой чувствительностью к антибактериальным препаратам, в то время как госпитальные пневмонии часто вызываются антибиотикорезистентной больничной микрофлорой.

В детской практике для лечения пневмоний чаще всего используют препараты пенициллинового ряда (природные и полусинтетические), цефалоспорины I–IV поколения, макролиды и аминогликозиды. Эти препараты, применяемые как монотерапия или в комбинации друг с другом, чаще всего позволяют подавить основной спектр возбудителей пневмонии у детей. В случаях тяжёлых осложнённых пневмоний, обусловленных антибиотикоустойчивой микрофлорой, или при недостаточной эффективности терапии первого выбора в педиатрии используют и другие группы антибиотиков: гликопептиды (ванкомицин), карбапенемы [имипенем+циластатин (тиенам), меропенем (меронем)], линкосамиды (клиндамицин, линкомицин). У детей старшего возраста (старше 12 лет) в лечении могут быть использованы фторхинолоны (офлоксацин, ципрофлоксацин), тетрациклины (доксциклин).

В зависимости от тяжести пневмонии лечение можно проводить одним антибактериальным препаратом или сочетанием нескольких антибактериальных средств. При неэффективности лечения первоначально выбранным антибиотиком его следует заменить на альтернативный препарат из другой группы.

Эффективность терапии антибиотиками оценивают через 36–48 ч.

- Улучшение общего состояния и аппетита, снижение температуры тела до субфебрильных значений, уменьшение одышки и отсутствие отрицательной динамики воспалительного процесса в лёгких следует расценивать как положительный результат антибактериального лечения.
- Сохранение фебрильной лихорадки при улучшении общего состояния, уменьшении симптомов интоксикации и одышки, отсутствии отрицательной динамики изменений в лёгких свидетельствует о неполном терапевтическом эффекте. В этой ситуации обязательной смены антибактериального препарата не требуется.
- Сохранение высокой лихорадки, ухудшение общего состояния и/или отрицательная динамика изменений в лёгких или плевральной полости свидетельствуют об отсутствии эффекта от проводимой антибактериальной терапии. Необходимо в обязательном порядке сменить антибиотик.

Схема антибактериальной терапии различных форм пневмоний у детей приведена в таблице 11-2.

Таблица 11-2. Антибактериальная терапия различных форм пневмоний

Возраст больных и форма пневмонии	Наиболее частые возбудители	Антибиотики первого выбора	Альтернативные препараты
Дети до 6 мес с типичной неосложнённой пневмонией	Стрептококки, энтеробактерии, стафилококки	Ингибитор-защищённые пенициллины (ампициллин+сульбактам, амоксициллин+клавулановая кислота) или цефалоспорины II–III поколения + аминогликозиды	Цефалоспорины II–III поколения + аминогликозиды; карбапенемы [имипенем+циластатин (тиенам), меропенем (меронем)]

Окончание табл. 11-2

Возраст больных и форма пневмонии	Наиболее частые возбудители	Антибиотики первого выбора	Альтернативные препараты
Дети до 6 мес с атипичной пневмонией	<i>Chlamydia trachomatis</i> , <i>Mycoplasma hominis</i>	Макролиды (азитромицин, рокситромицин, кларитромицин и др.)	Ко-тримоксазол
Типичные внебольничные пневмонии у детей старше 6 мес	Пневмококк, гемофильная палочка (до 6 лет), <i>Moraxella catarrhalis</i>	Феноксиметилпенициллин, амоксициллин	Ингибитор-защищённые пенициллины; цефалоспорины II–III поколения
Атипичные пневмонии у детей старше 6 мес	<i>Chlamydia pneumoniae</i> , <i>Mycoplasma pneumoniae</i> (старше 6 лет)	Макролиды	Доксициклин (у детей старше 12 лет)
Тяжёлые пневмонии, осложнённые деструкцией, плевритом	Пневмококк, гемофильная палочка, энтеробактерии	Ингибитор-защищённые пенициллины (в/в или в/м) + аминогликозиды	Цефалоспорины III поколения + аминогликозиды; карбапенемы в/в или в/м
Госпитальные пневмонии	Метициллинрезистентный стафилококк; грамотрицательная кишечная флора; синегнойная палочка	Ингибитор-защищённые аминопенициллины или цефалоспорины II–IV поколения с антисинегнойной активностью (цефепим) + аминогликозиды	Гликопептиды (ванкомицин); карбапенемы (тиенам, меронем) + аминогликозиды в/в или в/м [амикацин, нетилмицин (нетромицин)]; старше 12 лет — фторхинолоны (ципрофлоксацин, офлоксацин)

- Препараты первого выбора при лечении внебольничных (домашних) пневмоний у детей — пенициллины, цефалоспорины I–II поколения и макролиды. Из препаратов пенициллинового ряда предпочтение отдают полусинтетическим аминопенициллинам, а также ингибитор-защищённым препаратам. Лечение лёгких и среднетяжёлых неосложнённых форм домашних пневмоний можно проводить одним антибиотиком для перорального применения. Также при необходимости можно использовать «ступенчатый» метод введения антибактериального препарата: первые 2–3 дня до получения терапевтического эффекта антибиотик вводят внутримышечно, а затем используют пероральную форму того же препарата [например,

ампициллин+сульбактам для перорального и парентерального применения; цефуроксим для внутримышечного и перорального (зиннат) применения] и т.д. При тяжёлом осложнённом течении внебольничной пневмонии, неэффективности препаратов первого выбора предпочтение отдают цефалоспорином III поколения и комбинации антибиотиков разных групп (например, пенициллины или цефалоспорины II поколения с аминогликозидами). Препараты вводят преимущественно парентерально (внутривенно или внутримышечно).

- Большие трудности представляет лечение госпитальных пневмоний, часто вызываемых грамотрицательными возбудителями и метициллин-резистентным стафилококком. При лечении нетяжёлых неосложнённых форм госпитальной пневмонии с успехом используют полусинтетические ингибитор-защищённые пенициллины и цефалоспорины II–III поколения. Хороший терапевтический эффект при тяжёлых формах пневмонии в большинстве случаев удаётся получить от применения антибиотиков пенициллинового ряда последних поколений (азлоциллин, пиперациллин) или цефалоспоринов III–IV поколений в комбинации с аминогликозидами [гентамицин, амикацин, нетилмицин (нетромицин)].
- Для лечения атипично протекающих пневмоний стартовыми препаратами являются макролиды (азитромицин, рокситромицин, кларитромицин и др.).
- Лечение пневмоцистной пневмонии антибиотиками не приносит успеха. В этом случае эффективным может быть использование препаратов, обладающих антипротозойной активностью [ко-тримоксазол, сульфаметрол+триметоприм (лидаприм)], метронидазол. Показана длительная оксигенотерапия.

Лечение при осложнениях пневмонии

Наряду с антибактериальной терапией для успешного лечения пневмонии необходимы коррекция осложняющих её состояний и симптоматическое лечение.

- Дыхательная недостаточность может быть связана с расстройствами микроциркуляции, обширностью поражения лёгочной или интерстициальной ткани, нарушением бронхиальной проводимости, развитием массивного экссудативного плеврита. Следует восстановить бронхиальную проводимость (бронхолитические, муколитические и отхаркивающие средства), уменьшить рестриктивные изменения (например, назначить очистительную клизму при выраженном метеоризме и высоком стоянии диафрагмы). Необходима постоянная оксигено- или аэроионотерапия с помощью кислородной палатки, редко ИВЛ.
- При сердечно-сосудистых нарушениях применяют кардиотропные препараты (строфантин-К, коргликон, дигоксин) и средства, восстанавливающие микроциркуляцию (внутривенное введение среднмолекулярных коллоидных растворов, средства, улучшающие реологические свойства крови, и сосудорасширяющие препараты).
- При токсическом синдроме необходимо проведение дозированной инфузионной терапии наряду с адекватным форсированным диурезом. В тяжёлых случаях показано парентеральное введение глюкокортикоидов в дозе

4–5 мг/кг/сут. При инфекционно-токсическом шоке эффективным может быть проведение плазмафереза.

- При изменениях КЩС необходима соответствующая коррекция.

Реабилитационные мероприятия

Долечивание детей с остаточными явлениями осложнённой пневмонии лучше проводить в санатории, однако большинству больных специальной реабилитации не требуется. Целесообразно рекомендовать постепенное увеличение физических нагрузок, дыхательные и общеукрепляющие упражнения, достаточное пребывание на свежем воздухе.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика острой пневмонии в первую очередь заключается в здоровом образе жизни, хорошем уходе за ребёнком и рациональном его закаливании с первых месяцев жизни. Большое значение имеет профилактика возникновения ОРВИ у детей, особенно первого года жизни: ограничение контактов с другими детьми в период сезонных вспышек респираторных инфекций, вакцинация против гриппа, немедленная изоляция заболевших. Целесообразно использовать в профилактике пневмоний такие препараты, как ИРС-19, бронхо-мунал, рибомунил, обладающие не только стимулирующим действием на все звенья неспецифической защиты организма, но и вызывающие вакцинальный эффект против основных возбудителей заболеваний органов дыхания.

ПРОГНОЗ

Прогноз пневмонии зависит от вирулентности возбудителя, возраста больного, его преморбидного фона, состоятельности иммунного ответа на инфекцию и адекватности проводимого лечения.

Прогностически неблагоприятны пневмонии, осложнённые гнойно-деструктивными процессами, сопровождающиеся пневмотораксом. Тяжёлые соматические заболевания, дефицитные состояния, на фоне которых развивается острая пневмония, также утяжеляют исход лёгочного процесса. Высокая вирулентность возбудителя и его резистентность к проводимой антибактериальной терапии нередко делают прогноз весьма неблагоприятным. Летальность детей первого года жизни при тяжёлых осложнённых пневмониях, вызванных стафилококками, клебсиеллой или синегнойной палочкой, достигает 10–30%. У детей раннего возраста пневмонии в 6,5 раз чаще, чем у старших детей, принимают затяжное течение и нередко приводят к формированию хронического бронхолёгочного процесса.

Внебольничные пневмонии в подавляющем большинстве случаев заканчиваются выздоровлением.

ОСТРЫЕ БРОНХИТЫ

Острый бронхит — воспалительное поражение бронхов любого калибра различной этиологии (инфекционной, аллергической, токсической), развившееся за короткий промежуток времени. Выделяют острый бронхит, острый обструктивный бронхит, острый бронхиолит.

Этиология

Чаще всего этиологический фактор острого бронхита — различные вирусы, реже бактерии (табл. 11-3). Ирритационные бронхиты возникают при воздействии токсических и химических веществ, физических факторов. Возможны аллергические острые бронхиты. Бронхит нередко сопровождает дифтерию, брюшной тиф, коклюш. Этиология бронхитов и их клинические особенности нередко зависят от возраста детей.

Таблица 11-3. Этиология острых бронхитов*

Этиология	Критерии диагностики
Грипп А, В, С	Эпидемический подъём заболеваемости. Специфическая гриппозная интоксикация (высокая температура тела, озноб, головокружение, головные и мышечные боли)
Аденовирусная инфекция	Выраженные катаральные явления. Гиперплазия лимфоидных образований носоглотки. Лимфаденопатия. Катарально-фолликулярный, чаще плёнчатый конъюнктивит
Парагрипп, респираторно-синцитиальная инфекция	Синдром крупа. Бронхообструктивный синдром
Риновирусная инфекция	Неудержимая ринорея при слабовыраженном катаре дыхательных путей
Хламидийная и микоплазменная инфекции	Продолжительный субфебрилитет, упорный кашель, поражение бронхиальной системы вплоть до малосимптомных (атипичных) пневмоний

* По Таточенко В.К., 1987

Патогенез

Патогенез бронхиальной обструкции при обструктивном бронхите и бронхолите сложен и обусловлен, с одной стороны, воздействием самих респираторных вирусов, с другой — анатомо-физиологическими особенностями детей, их склонностью к аллергическим реакциям. Влияние респираторных вирусов на бронхолёгочную систему ребёнка многообразно: они повреждают дыхательный эпителий, повышают проницаемость слизистой оболочки, способствуют развитию отёка и воспалительной инфильтрации клеточными элементами, нарушают мукоцилиарный клиренс. Спазм бронхов может быть вызван выбросом биологически активных веществ. У значительной части детей эпизоды бронхиальной обструкции рецидивируют, у части в последующем развивается бронхиальная астма.

ОСТРЫЙ БРОНХИТ (ПРОСТОЙ)

Острый бронхит (простой) — острое воспалительное заболевание бронхов, протекающее без признаков бронхиальной обструкции.

Клиническая картина

При остром бронхите, как правило, повышается температура тела. Длительность лихорадки варьирует и зависит от вида возбудителя. Так, при респираторно-

синцитиальной и парагриппозной инфекциях длительность лихорадки составляет 2—3 дня, а при микоплазменной и аденовирусной — 10 дней и более. Основным симптом бронхита — кашель, сухой и навязчивый в начале заболевания, в дальнейшем — влажный и продуктивный. При аускультации выявляют распространённые диффузные грубые сухие и влажные средне- и крупнопузырчатые хрипы.

Лабораторные и инструментальные исследования

В периферической крови изменений может и не быть. При вирусной инфекции выявляют лейкопению, лимфоцитоз. Может быть небольшое увеличение СОЭ, а при присоединении бактериальной инфекции — нейтрофилёз, небольшой сдвиг лейкоцитарной формулы влево. Рентгенографию органов грудной клетки проводят для исключения пневмонии; при бронхите обычно обнаруживают умеренное диффузное усиление лёгочного рисунка.

ОСТРЫЙ БРОНХИОЛИТ

Острый бронхиолит — острое воспаление мелких бронхов и бронхиол, протекающее с дыхательной недостаточностью и обилием мелкопузырчатых хрипов. Заболевание развивается преимущественно у детей на первом году жизни. Наиболее часто бронхиолит вызывают респираторно-синцитиальный вирус, вирусы парагриппа, несколько реже — аденовирусы, ещё реже — микоплазмы и хламидии.

Клиническая картина

Обычно лихорадка продолжается 2—3 дня (при аденовирусной инфекции — до 8—10 дней). Состояние детей довольно тяжёлое, выражены признаки дыхательной недостаточности: цианоз носогубного треугольника, одышка экспираторная или смешанная, тахипноэ. Часто наблюдают вздутие грудной клетки, участие вспомогательной мускулатуры в дыхании, втяжение уступчивых мест грудной клетки. При перкуссии выявляют коробочный перкуторный звук, при аускультации — рассеянные влажные мелкопузырчатые хрипы на вдохе и выдохе. Значительно реже выслушивают средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы, количество которых изменяется после откашливания.

Осложнения могут развиваться при прогрессировании дыхательных расстройств. Увеличение $p_a\text{CO}_2$, развитие гиперкапнии, свидетельствующие об ухудшении состояния, могут привести к апноэ и асфиксии; очень редко возникают пневмоторакс и медиастинальная эмфизема.

Лабораторные и инструментальные исследования

При рентгенографии органов грудной клетки определяют признаки вздутия лёгких, в том числе повышение прозрачности лёгочной ткани. Возможны ателектазы, усиление прикорневого лёгочного рисунка, расширение корней лёгких. При исследовании газового состава крови выявляют гипоксемию, снижение $p_a\text{O}_2$ и $p_a\text{CO}_2$ (последнее из-за гипервентиляции). Спирографическое обследование в раннем возрасте провести обычно не удаётся. Показатели периферической крови могут быть не изменены или выявляют невыраженные увеличение СОЭ, лейкопению и лимфоцитоз.

ОСТРЫЙ ОБСТРУКТИВНЫЙ БРОНХИТ

Острый обструктивный бронхит — острый бронхит, протекающий с синдромом бронхиальной обструкции. Обычно развивается у детей на 2–3-м году жизни.

Клиническая картина

Признаки бронхиальной обструкции нередко развиваются уже в первый день ОРВИ (раньше, чем при бронхиолите), реже — на 2–3-й день болезни. У ребёнка наблюдают шумное свистящее дыхание с удлинённым выдохом, слышное на расстоянии (дистанционные хрипы). Дети могут быть беспокойными, часто меняют положение тела. Однако общее их состояние, несмотря на выраженность обструктивных явлений, остаётся удовлетворительным. Температура тела субфебрильная или нормальная. Выражены тахипноэ, смешанная или экспираторная одышка; в дыхании может участвовать вспомогательная мускулатура; грудная клетка вздута, втягиваются её уступчивые места. Перкуторный звук коробочный. При аускультации выявляют большое количество рассеянных влажных средне- и крупнопузырчатых, а также сухих свистящих хрипов.

Лабораторные и инструментальные исследования

На рентгенограмме органов грудной клетки выражены признаки вздутия лёгких: повышение прозрачности лёгочной ткани, горизонтально расположенные рёбра, низкое расположение купола диафрагмы. При исследовании газового состава крови обнаруживают умеренную гипоксемию. В анализе периферической крови возможны небольшое увеличение СОЭ, лейкопения, лимфоцитоз, при аллергическом фоне — эозинофилия.

ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Чаще всего острый бронхит необходимо дифференцировать с острой пневмонией (см. выше раздел «Пневмония»). Для бронхита характерен диффузный характер физикальных данных при удовлетворительном общем состоянии детей, тогда как при пневмонии физикальные изменения асимметричны, выражены признаки инфекционного токсикоза, значительно нарушено общее состояние. Лихорадка более длительная, в периферической крови выражены воспалительные изменения: нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ. Рентгенологически определяются локальные инфильтративные изменения лёгочной ткани.

При повторных эпизодах бронхиальной обструкции необходимо проводить дифференциальную диагностику с бронхиальной астмой (см. ниже раздел «Бронхиальная астма»).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при острых бронхитах в большинстве случаев симптоматическое.

- Постельный режим до нормализации температуры тела.
- Молочно-растительная, обогащённая витаминами диета.
- Обильное питьё (чай, морс, отвар шиповника, щелочные минеральные воды, горячее молоко с «Боржоми» в соотношении 1:1).

- Восстановление носового дыхания. Используют различные сосудосуживающие препараты [оксиметазолин, тетризолин (тизин), ксилометазолин], в том числе комбинированные (с антигистаминными препаратами, глюкокортикоидами). Использование капель, в особенности сосудосуживающих, не должно быть длительным, так как может привести к атрофии или, напротив, гипертрофии слизистой оболочки.
- Жаропонижающие средства в возрастной дозировке при повышении температуры тела выше 38,5–39,0 °С. Препарат выбора — парацетамол. Разовая доза парацетамола составляет 10–15 мг/кг перорально, 10–20 мг/кг в свечах. Из списка используемых жаропонижающих препаратов исключены амидопирин, антипирин, фенацетин. Не рекомендуют из-за возможных побочных эффектов использовать кислоту ацетилсалициловую (аспирин) и натрия метамизол (анальгин).
- Противокашлевые средства [бутамират (синекод), глауцин, преноксдиазин (либексин)] применяют только в случае сухого навязчивого кашля. Гиперсекреция слизи и бронхоспазм — противопоказания к назначению противокашлевых средств.
- Отхаркивающие (препараты термопсиса, алтея, солодки, эфирные масла, терпингидрат, йодиды натрия и калия, натрия гидрокарбонат, солевые растворы) и муколитические (цистеин, ацетилцистеин, химотрипсин, бромгексин, амброксол) препараты показаны при всех клинических вариантах течения бронхитов. Средства, способствующие эвакуации мокроты, назначают обычно внутрь или ингаляционно с помощью небулайзера или аэрозольного ингалятора. В настоящее время имеется большое количество эффективных комбинированных препаратов, оказывающих разнонаправленное действие: муко- и секретолитическое, отхаркивающее, противовоспалительное, уменьшающее отёк слизистой оболочки (бронхikum и др.).
- Бронхолитики применяют при клинических признаках бронхиальной обструкции в виде ингаляций (через небулайзер, с помощью спейсеров), внутрь, реже ректально. Бронхолитическим действием обладают β-адреномиметики, антихолинергические средства [ипратропия бромид (атровент), ипратропия бромид+фенотерол (беродуал)] и метилксантины (препараты теофиллина, в том числе пролонгированные). Используют салбутамол, фенотерол, кленбутерол, салметерол (серевент), формотерол (оксис турбухалер, форадил). Назначают также фенспирид (эrespал), обладающий бронхорасширяющим, противовоспалительным действием, снижающий реактивность бронхов, уменьшающий секрецию слизи, нормализующий мукоцилиарный клиренс.
- Регидратацию дыхательных путей осуществляют увлажнёнными аэрозолями, паровыми ингаляциями с щелочными растворами, в том числе минеральными, к которым при отсутствии аллергических реакций можно добавлять эфирные масла.
- Дренажное и удаление мокроты с помощью лечебной гимнастики, вибрационного массажа, постурального дренажа.
- Проводят также борьбу с дегидратацией, ацидозом, сердечной недостаточностью, назначают витамины.

Антибактериальную и противовирусную терапию назначают только по строгим показаниям:

- фебрильная лихорадка в течение 3 дней и более;
- нарастание признаков инфекционного токсикоза и дыхательной недостаточности;
- выраженная асимметрия физикальных данных;
- воспалительные изменения в анализах периферической крови (нейтрофильный лейкоцитоз, увеличенная СОЭ).

При выборе стартового препарата необходимо учитывать возраст больного и спектр предполагаемых возбудителей. Преобладание среди них чувствительных к пенициллину штаммов пневмококка позволяет использовать для лечения внебольничных инфекций препараты пенициллина и макролиды. Разработаны и рекомендуются к применению стандарты антибактериальной терапии (табл. 11-4, 11-5, 11-6).

Таблица 11-4. Стандарты антибактериальной терапии для детей в возрасте 1–6 мес*

Предполагаемые возбудители	Препараты выбора	Альтернативные препараты
Атипичные возбудители (при этом температура тела <38 °С): хламидии (часто) пневмоцисты (редко) микоплазмы (редко)	Макролиды (рокситромицин)	Ко-тримоксазол
Типичные возбудители (температура тела >38 °С, одышка, токсикоз): кишечная флора (<i>E. coli</i> и др.) редко — стафилококки, <i>Moraxella catarrhalis</i>	Амоксициллин + клавулановая кислота (амоксиклав, аугментин)	Цефалоспорины II–III поколения (цефуроксим, зиннат, зинацеф)

* По Таточенко В.К., 2000

Таблица 11-5. Стандарты антибактериальной терапии для детей в возрасте 6 мес–6 лет*

Предполагаемые возбудители	Препараты выбора	Альтернативные препараты
Типичные возбудители (часто): пневмококк, в том числе в сочетании с <i>H. influenzae</i> типа b	Амоксициллин Макролиды	Амоксициллин+ клавулановая кислота (амоксиклав, аугментин) Цефалоспорины
Атипичные возбудители (редко): микоплазмы	Макролиды	Доксициклин

* По Таточенко В.К., 2000

Таблица 11-6. Стандарты антибактериальной терапии для детей в возрасте 7–15 лет*

Предполагаемые возбудители	Препараты выбора	Альтернативные препараты
Атипичные возбудители (часто): микоплазмы	Макролиды	Доксициклин
Типичные возбудители (редко): пневмококк	Амоксициллин Макролиды	Амоксициллин + клаву- лановая кислота (амоксиклав, аугментин) Цефалоспорины

* По Таточенко В.К., 2000

ОСТРЫЙ ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ БРОНХИОЛИТ

Острый облитерирующий бронхиолит — распространённое поражение эпителия бронхиол с последующей организацией экссудата и гранулематозной реакцией, а затем и облитерацией их просвета.

Этиология и патогенез

Острый облитерирующий бронхиолит чаще всего развивается при инфекции, вызванной аденовирусами серотипов 1, 7 и 21; возможна и роль РСВ. При этом поражаются терминальные бронхиолы и мелкие (до 1 мм в диаметре) бронхи. Происходит полная деструкция слизистой оболочки с последующей облитерацией просвета бронхиол фиброзной тканью. В поражённых участках также развивается эндартериит с облитерацией артериол. В последующем в поражённом участке развивается либо склерозирование, либо повышение воздушности на фоне атрофии альвеолярной ткани. Нарушение лёгочного кровотока также способствует развитию эмфиземы.

Клиническая картина

Основное клиническое проявление — тяжёлая дыхательная недостаточность, развивающаяся на фоне аденовирусной инфекции: фебрильной лихорадки, конъюнктивита, ринофарингита. Развиваются тяжёлая смешанная одышка, цианоз, тахипноэ, иногда появляется свистящее дыхание. В лёгких выслушивают асимметричные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. В наиболее тяжёлых случаях возможно присоединение бактериальной пневмонии, а нарастание дыхательной недостаточности может потребовать проведения ИВЛ. При нарастающей дыхательной недостаточности возможен летальный исход.

Обструктивные явления в большинстве случаев сохраняются длительно (от 1–2 нед до 1 мес), периодически нарастая после нормализации температуры тела. При прогрессирующем течении и сохранении признаков дыхательной недостаточности может сформироваться так называемое «сверхпрозрачное»

лёгкое (синдром Маклеода). Нередок исход в хронический облитерирующий бронхит.

Лабораторные и инструментальные исследования

На рентгенограммах органов грудной клетки выявляют характерное тотальное затемнение лёгочной ткани. Часто участки пониженной прозрачности чередуются с воздушными — «ватное лёгкое». При исследовании газового состава крови выявляют гипоксемию и гиперкапнию. В анализе периферической крови обнаруживают увеличение СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз.

Лечение

Наиболее эффективно раннее назначение глюкокортикоидов (преднизолон 2–3 мг/кг/сут); по мере уменьшения дозы назначают бронхолитики, вибрационный массаж, постуральный дренаж, по показаниям антибиотики.

РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ БРОНХИТЫ

Рецидивирующий бронхит — бронхит без явлений обструкции (рецидивирующий бронхит) или с обструкцией (рецидивирующий обструктивный бронхит), эпизоды которого повторяются 2–3 раза в течение 1–2 лет на фоне острых респираторных вирусных инфекций и продолжаются до 2 нед и более.

В отличие от бронхиальной астмы, обструкция при рецидивирующем обструктивном бронхите не имеет приступообразного характера и не связана с воздействием неинфекционных аллергенов. Оба варианта рецидивирующего бронхита наблюдают преимущественно у детей 3–4 лет.

Этиология и патогенез

Между частотой ОРВИ и рецидивирующего бронхита выявлена прямая зависимость. Респираторные вирусы обнаруживают у больных рецидивирующим бронхитом в 2 раза чаще. Частые ОРВИ вызывают гиперчувствительность слизистой оболочки бронхиального дерева, и при повторных ОРВИ развивается бронхит.

Большое значение в патогенезе бронхитов придают факторам агрессии окружающей среды: пассивному курению, выбросам промышленных предприятий, неблагоприятным метеорологическим условиям. Определённую роль играет и врождённая дисплазия соединительной ткани, признаки которой часто выявляют у этого контингента детей.

Клиническая картина

Обострение рецидивирующего бронхита протекает как острый бронхит. Лихорадочный период продолжается несколько дней, лихорадка чаще умеренная, однако субфебрильная температура тела может держаться длительно. Кашель в начале заболевания сухой, затем становится влажным с отделением слизистой или слизисто-гнойной мокроты. В лёгких выслушивают рассеянные влажные средне- и крупнопузырчатые и грубые сухие хрипы. Количество хрипов может изменяться после откашливания. Проявления ОРВИ (ринит, гиперемия зева и т.д.) исчезают раньше кашля.

Повторные эпизоды рецидивирующего обструктивного бронхита также возникают на фоне ОРВИ. Клиническая картина такая же, что и при остром обструктивном бронхите. Рецидивы бронхиальной обструкции обычно наблюдаются в течение 6–12 мес после первого эпизода; у большинства детей они не повторяются. Дети с отягощённой по аллергическим заболеваниям наследственностью, повышенной концентрацией IgE и продолжающимися эпизодами обструкции составляют группу риска по формированию бронхиальной астмы.

В период ремиссии клинические и физикальные признаки бронхита отсутствуют, сохраняется повышенная готовность к кашлю, например при физической нагрузке, вдыхании раздражающих веществ или холодного воздуха.

Лабораторные и инструментальные исследования

Показатели периферической крови в большинстве случаев не меняются. При исследовании функции внешнего дыхания выявляют умеренные обратимые обструктивные нарушения, скрытый бронхоспазм, сохраняющийся и вне обострения. Небольшую гиперреактивность бронхов наблюдают более чем у половины больных. При рентгенографии органов грудной клетки отмечают усиление лёгочного рисунка, более выраженное в период обострения, но сохраняющееся и в периоде ремиссии; возможно расширение корней лёгкого. При бронхоскопии в период обострения выявляют катаральный или катарально-гнойный распространённый эндобронхит. При бронхографии у части больных определяют замедленное заполнение отдельных бронхов контрастным веществом при сохранности нормального калибра. Возможны бронхографические признаки бронхоспазма в виде равномерного сужения бронхов.

Дифференциальная диагностика

При повторных эпизодах бронхиальной обструкции у маленьких детей необходимо проводить дифференциальную диагностику с бронхиальной астмой. Это позволяет избежать неоправданного назначения антибиотиков. В пользу ранней стадии бронхиальной астмы свидетельствуют следующие критерии.

- Повторные эпизоды бронхиальной обструкции, три и более эпизода являются основанием для постановки диагноза бронхиальной астмы.
- Наличие у ребёнка аллергии (пищевой, медикаментозной и т.п.).
- Отягощённый семейный анамнез (аллергические заболевания в семье, особенно бронхиальная астма, по материнской или по обеим линиям).
- Эозинофилия в анализах периферической крови.
- Высокая концентрация общего и аллерген-специфических IgE в крови.
- Нормальная температура тела на фоне эпизодов бронхиальной обструкции.

Лечение

Лечение при обострениях рецидивирующих бронхитов аналогично такому при острых бронхитах. Создают оптимальный воздушный режим (температура воздуха 18–20 °С, влажность не менее 60%). Основные усилия направляют на устранение нарушений бронхиальной проходимости и снижение

реактивности бронхов. По показаниям назначают муко- и секретолитики, бронхолитики, преимущественно в виде ингаляций. Антибактериальную терапию назначают по показаниям курсом на 7–10 дней. Ребёнку необходимо давать достаточное количество жидкости. Показаны физиотерапевтические процедуры, улучшающие крово- и лимфообращение в лёгких, массаж, ЛФК, при необходимости санация носоглотки. Детям с аллергическими проявлениями необходимо создать щадящий антигенный режим: назначение элиминационных диет, ограничение контакта с аллергенами.

При повторных эпизодах обструкции назначают длительное (не менее 3 мес) базисное лечение недокромиллом или кромоглициевой кислотой по схеме и в дозах, принятых для лечения лёгкой формы бронхиальной астмы (см. ниже раздел «Бронхиальная астма»). Лечение кетотифеном оправдано при наличии у ребёнка кожных проявлений аллергической реакции.

Прогноз

Течение рецидивирующих бронхитов в большинстве случаев благоприятное, рецидивы продолжаются в течение 2–3 лет (у трети детей до 5–7 лет), затем прекращаются. Частота развития бронхиальной астмы (за 10 лет наблюдения) у детей, имевших уже при первом эпизоде концентрацию IgE выше 100 ЕД/л, составляет 45%, у детей с рецидивирующим обструктивным бронхитом с нормальной концентрацией IgE — менее 5%. Ребёнка снимают с диспансерного учёта, если рецидива нет в течение 2 лет.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ БРОНХОЛЁГОЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Согласно классификации, принятой в Москве в 1995 г. на специальном симпозиуме, группа неспецифических бронхолёгочных заболеваний у детей включает хроническую пневмонию, хронический бронхит, пороки развития бронхов, лёгких, лёгочных сосудов, наследственные заболевания лёгких и сопровождающиеся поражением лёгких системные наследственные заболевания; альвеолиты, бронхиальную астму, плевриты, облитерирующий бронхиолит.

Хроническая пневмония

Хроническая пневмония — хронический воспалительный неспецифический бронхолёгочный процесс, имеющий в основе необратимые морфологические изменения в виде деформации бронхов и/или пневмосклероза в одном или нескольких сегментах лёгких и сопровождающийся рецидивами воспаления в бронхах и лёгочной ткани.

Термин «хроническая пневмония» принят в отечественной педиатрии с XIX века. В зарубежной литературе указанную нозологию обозначают как «бронхоэктазия (бронхоэктазы)», «хроническое бронхолёгочное воспаление» и др. Морфологический субстрат хронической пневмонии — ограниченный (сегментарный, полисегментарный) пневмосклероз и стойкие деформации бронхов в его зоне.

Этиология и патогенез

Предрасполагают к развитию хронической пневмонии следующие факторы.

- Затяжные сегментарные (полисегментарные) пневмонии, особенно перенесённые в первые годы жизни ребёнка. В этот период воспаление влияет на дифференцировку различных структур лёгких, вызывая перестройку лёгочной ткани и её необратимую деформацию. Даже первая пневмония у ребёнка раннего возраста может привести к хронизации процесса.
- Ателектазы различного происхождения (врождённые, особенно у недоношенных детей, возникшие вследствие аспирации инородных тел, пищи, жидкости и желудочного содержимого). На месте ателектазов формируются пневмосклероз и деформации бронхов.
- Инфицирование при пороках развития, наследственных и генетически детерминированных заболеваниях, протекающих с лёгочным синдромом (вторичная хроническая пневмония).

Наиболее частые микроорганизмы, поддерживающие воспаление и выделяемые из бронхиального секрета, — *Haemophilus influenzae* (в 60–70% случаев) и *Streptococcus pneumoniae* (в 35–40%) или их ассоциация, наиболее резистентная к терапии. Кроме того, у 5–10% пациентов высевают *Moraxella catarrhalis*, у 10–15% — грибковую микрофлору. В патологический процесс вовлекаются не только внутренняя оболочка бронха, но и перибронхиальная ткань, создавая тем самым условия для деформации бронхов. Длительному воспалению сопутствуют расстройства крово- и лимфообращения, гипоксия, способствующие развитию фиброза и пневмосклероза. При длительно существующих воспалительных изменениях нарушаются иннервация поражённых участков, их дренажная функция. Гиперсекреция слизи, нарушение работы мерцательного эпителия приводят к застою мокроты, колонизации её микробной флорой, хроническому течению воспалительного процесса.

Клиническая картина

Клиническая картина характеризуется повторными (несколько раз в год) воспалительными процессами в лёгких. Выраженность клинических проявлений зависит от объёма и распространённости патологических и воспалительных изменений. Физическое развитие больных страдает мало. Могут быть выражены признаки интоксикации: недомогание, бледность, «тени» под глазами, снижение аппетита. Изменения формы ногтей и концевых фаланг пальцев у детей возникают редко. При обширных поражениях могут развиваться уплощение и бочкообразная деформация грудной клетки, западение в области грудины или килевидное её выбухание. Повышение температуры тела — непостоянный симптом, обычно сопровождающий обострение бронхолёгочного процесса только у детей раннего возраста. У старших детей обострения заболевания протекают с небольшим и кратковременным подъёмом температуры тела или без него.

Наиболее постоянные симптомы — кашель, выделение мокроты и стойкие хрипы в лёгких.

- Кашель — основной клинический признак. Вне обострения он может быть редким, непостоянным, сухим, появляться лишь в утренние часы. При

обширных поражениях больные могут откашливать мокроту, чаще слизистого или слизисто-гнойного характера. При обострении кашель, как правило, становится влажным, «продуктивным», мокрота приобретает слизисто-гнойный или гнойный характер, количество её увеличивается.

- Хрипы выслушивают постоянно, локализация их соответствует зонам поражения, причём влажные средне- и мелкопузырчатые сохраняются и в период ремиссии. Наряду с влажными могут выслушиваться и сухие свистящие хрипы. При обострении количество хрипов увеличивается, они выслушиваются за пределами зон поражения.

Лабораторные и инструментальные исследования

В периферической крови в период обострения могут быть обнаружены нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ. При исследовании функции внешнего дыхания регистрируют комбинированные обструктивные и рестриктивные нарушения. При рентгенологическом исследовании выявляют усиление и деформацию лёгочного рисунка, утолщение стенок бронхов, фиброзирование отдельных сегментов с уменьшением их объёма.

При подозрении на хроническую пневмонию в обязательном порядке необходимо проводить полное бронхологическое обследование. Бронхоскопия позволяет выявить наличие, локализацию и характер эндобронхита [катаральный (рис. 11-4 на вклейке), катарально-гнойный, гнойный (рис. 11-5 на вклейке)], степень активности эндобронхита; также можно аспирировать содержимое для бактериологического исследования. С помощью бронхографии уточняют характер деформации бронхов (цилиндрические или мешотчатые бронхоэктазы), локализацию и распространённость поражений бронхов. Окончательная верификация диагноза возможна только после бронхографического обследования.

Лечение

Лечение (в основном консервативное) проводят поэтапно: специализированный пульмонологический стационар — пульмонологический санаторий — поликлиника. При обострении заболевания лечение направлено на ликвидацию воспалительного процесса в бронхах и лёгких, нормализацию нарушенных функций. Оно включает борьбу с инфекционным агентом, восстановление дренажных функций бронхов, симптоматические и общеукрепляющие средства.

- Антибактериальную терапию проводят с учётом чувствительности выделенной микрофлоры. Пневмококк сохраняет чувствительность к препаратам пенициллинового ряда, цефалоспорином и макролидам. Гемофильная палочка чувствительна к полусинтетическим пенициллинам (ампициллин, амоксициллин), защищённым пенициллинам (амоксициллин+клавулановая кислота), цефалоспорином II—III поколения (цефотаксим, цефоперазон, цефуроксим), некоторым макролидам (азитромицин), *Moraxella* — к аминогликозидам, макролидам, рифампицину и левомицетину. Оптимальный способ введения — эндобронхиальный, при котором после промывания бронхов и аспирации патологического содержимого антибиотик вводят через катетер непосредственно к месту воспаления (лечебная бронхоскопия). Эту процедуру проводят маленьким детям под наркозом, а детям

старше 8–10 лет — под местной анестезией. Обычно для ликвидации активного гнойного эндобронхита достаточно 4–5 бронхоскопий. При высокой степени активности и большой распространённости эндобронхита применяют сочетанный путь введения антибиотика: одновременно эндобронхиально и парентерально (внутримышечно).

- Улучшение дренажной функции бронхов — неотъемлемая часть лечения в период обострения хронической пневмонии. При этом используют отхаркивающие и разжижающие мокроту лекарственные препараты, массаж, вибромассаж, постуральный дренаж (положение больного с опущенным головным концом кровати, обеспечивающее наилучший отток секрета из наиболее часто поражаемых сегментов; для дренирования других сегментов используют несколько различных положений), бронхоскопические санации.
- При хронической пневмонии показано назначение общеукрепляющих средств и витаминов.

Оперативное лечение показано лишь некоторым больным в следующих ситуациях.

- Неэффективность консервативной терапии (адекватной степени активности и распространённости процесса, продолжительностью не менее 1 года).
- Объём поражения в пределах доли лёгкого.
- Возраст старше 7 лет, после окончания дифференцировки лёгочных структур.
- Развитие осложнений: пиопневмоторакс, напряжённый пневмоторакс, кровотечения и др.

Противопоказаниями к оперативному вмешательству считают обширные двусторонние процессы на фоне генетически детерминированных наследственных или системных заболеваний.

Профилактика

Основные принципы профилактики.

- Адекватная терапия острых пневмоний и предупреждение их перехода в затяжные.
- Своевременная диагностика и правильное лечение при затяжных сегментарных и полисегментарных пневмониях.
- Предупреждение попадания в бронхи инородных тел, их своевременное выявление и удаление.
- Распознавание и настойчивое лечение ателектазов различного происхождения.

Больных с хронической пневмонией следует наблюдать диспансерно в период ремиссии. Периодичность наблюдений определяют индивидуально, обычно — 2–3 раза в год. Детей с бронхоэктазами должен осматривать пульмонолог каждые 2–3 мес. Лечебные мероприятия включают рациональный режим дня, ЛФК, при необходимости постуральный дренаж, санацию очагов хронической инфекции. При обострении болезни следует обеспечить своевременную госпитализацию в специализированный стационар.

Пороки развития бронхолёгочной системы

Пороки развития возникают вследствие нарушения эмбрионального формирования бронхолёгочных структур. Наряду с пороками развития выделяют аномалии развития, к которым принято относить врождённые дефекты, не проявляющиеся клинически и не влияющие на функцию органа (например, аномалии ветвления бронхов).

Этиология и патогенез

К порокам развития бронхолёгочной системы может приводить воздействие различных неблагоприятных факторов на эмбрион на ранних сроках внутриутробного развития — с 3–4 нед беременности, т.е. с начала закладки дыхательной трубки, вплоть до 6–8 мес гестации, когда формируется альвеолярная ткань. Пороки развития бронхолёгочной системы могут возникать при различных генных и хромосомных аномалиях.

Классификация пороков развития трахеи, бронхов, лёгких и лёгочных сосудов (Москва, 1995)

1. Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур: агенезия, аплазия, гипоплазия лёгких.
2. Пороки развития стенки трахеи и бронхов.
 - А. Распространённые пороки развития стенки трахеи и бронхов:
 - а. трахеобронхомегалия (синдром Мунье–Куна);
 - б. трахеобронхомаляция;
 - в. синдром Уильямса–Кемпбелла (синдром баллонизирующих бронхоэктазов);
 - г. бронхомаляция;
 - д. бронхиолоэктатическая эмфизема.
 - Б. Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов:
 - а. врождённые стенозы трахеи;
 - б. врождённая лобарная эмфизема;
 - в. дивертикулы трахеи и бронхов;
 - г. трахео- и бронхопищеводные свищи.
3. Кисты лёгких.
4. Секвестрации лёгких.
5. Синдром Картагенера.
6. Пороки развития лёгочных артерий, вен и лимфатических сосудов:
 - а. агенезия и гипоплазия лёгочной артерии и её ветвей;
 - б. артериовенозные аневризмы и свищи;
 - в. аномальное впадение лёгочных вен (транспозиция).

Агенезия лёгкого — полное отсутствие лёгкого и соответствующего главного бронха. Возможно развитие дыхательной недостаточности.

Аплазия лёгкого — порок развития, при котором имеется только главный рудиментарный бронх в виде культи.

Гипоплазия лёгкого или доли — одновременное недоразвитие респираторных отделов лёгкого и бронхов. При кистозной гипоплазии одновременно с врождённым недоразвитием лёгочной паренхимы, сосудов и бронхов формируются бронхогенные полости дистальнее субсегментарных бронхов, обычно

формируется хронический бронхолёгочный процесс. При простой гипоплазии присутствуют клинические и рентгенологические признаки уменьшения размеров лёгкого.

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье—Куна) — врождённое недоразвитие эластических и мышечных волокон трахеи и главных бронхов, вследствие чего трахея, а нередко и главный бронх расширяются, приобретая гигантские размеры. Это приводит к развитию упорного трахеобронхита.

Трахеобронхомаляция — врождённый дефект хрящей и мембранозной части трахеи и бронха, приводящий к аномальному их коллабированию при дыхании. Характерны стридорозное дыхание, грубый кашель, приступы апноэ при физической нагрузке.

Синдром Уильямса—Кемпбелла — врождённый дефект хрящей бронхов 3—6-го порядков, вследствие чего происходит избыточное расширение бронхов на вдохе и их спадение на выдохе. Характерное клиническое проявление — стойкий бронхобструктивный синдром.

Бронхиолоэктатическая эмфизема Лешке — врождённая слабость стенки мелких бронхов и бронхиол с развитием бронхиолоэктазов и центрилобулярной эмфиземы.

Стенозы трахеи развиваются из-за врождённого дефекта стенки (недоразвитие хрящевых полуколец или избыточное их разрастание) либо вследствие сдавления извне, чаще всего аномально расположенными сосудами. Для стенозов трахеи клинически характерны стридорозное дыхание, приступы цианоза, нарушения глотания, рецидивирующие ателектазы.

Врождённая лобарная эмфизема — резкое вздутие доли или сегмента лёгкого за счёт вентильного механизма, развивающегося внутриутробно вследствие сужения просвета долевого или сегментарного бронха. Сужение просвета может быть обусловлено дефектом хряща, складкой слизистой оболочки, сдавлением аномально расположенным сосудом, опухолью и т.п. Основное клиническое проявление — дыхательная недостаточность, тяжесть которой зависит от степени расширения поражённой доли. Лобарная эмфизема развивается в первые минуты и часы жизни.

Трахео- и бронхопищеводные свищи чаще проявляются в первые дни жизни цианозом, кашлем, приступами удушья при кормлении ребёнка. Нередко развивается аспирационная пневмония.

Кисты лёгких. Врождённые истинные кисты могут быть как бронхогенного (нарушение развития бронха), так и лёгочного происхождения, одиночными или множественными (поликистоз). Они могут быть бессимптомными или проявляться рецидивирующей в одном и том же отделе лёгкого пневмонией.

Секвестрация лёгких — аномальный участок лёгочной ткани, не связанный с бронхиальной системой и кровоснабжаемый аномальной артерией из большого круга кровообращения. Различают вне- и внутридолевую секвестрацию. Клинические проявления могут отсутствовать до инфицирования секвестра, в дальнейшем развивается картина рецидивирующей пневмонии.

Синдром Картагенера (рис. 11-6 на вклейке) включает обратное расположение внутренних органов, хронический бронхит с бронхоэктазами и хронический синусит. Ультраструктурные дефекты ресничек приводят к их

дискинезии и нарушению мукоцилиарного транспорта, вызывающему бронхо-лёгочный процесс, ринит, синусит. Синдром неподвижных ресничек выявляют и у людей без обратного расположения внутренних органов. Особенностью бронхолёгочного процесса при этой патологии является её распространённый гнойный характер. У детей часто формируются изменения ногтей и концевых фаланг пальцев («часовые стёкла», «барабанные палочки»).

Агенезия и гипоплазия лёгочной артерии и её ветвей возникают изолированно или могут сочетаться с гипоплазией лёгкого или пороками сердца. Порок развития рентгенологически характеризуется сужением и повышением прозрачности лёгочного поля, обеднением и дезорганизацией лёгочного рисунка. На скантипневмограммах выявляют отсутствие или нарушение лёгочного кровотока. На ангиопульмонограммах — отсутствие или редукцию сосудов системы лёгочной артерии.

Артериовенозные аневризмы и свищи — патологические сообщения между артериальным и венозным руслом лёгких со сбросом венозной крови в артериальное русло и развитием гипоксемии. При поражении сосудов крупного и среднего калибра формируются артериовенозные свищи, мелкого — расширения по типу аневризм. У больных развиваются дыхательная недостаточность, гипоксемия, может быть кровохарканье.

Клинические проявления

Клинические проявления пороков развития весьма полиморфны и зависят от объёма и характера поражения.

- Некоторые аномалии, например внедолевая секвестрация, простая гипоплазия, врождённые кисты, могут протекать бессимптомно, и только присоединение инфекции приводит к их клинической манифестации.
- Дыхательная недостаточность разной степени выраженности, цианоз сопутствуют лобарной эмфиземе, кистозной гипоплазии, аномалиям ветвей лёгочной артерии.
- Стридорозное дыхание, приступы асфиксии характерны для стенозов трахеи.
- При некоторых пороках развивается рецидивирующий или хронический воспалительный бронхолёгочный процесс.
- Возможны отставание ребёнка в физическом развитии, деформация и асимметрия грудной клетки, изменения перкуторного звука и проведения дыхания по лёгочным полям.

Инструментальные исследования

Рентгенография органов грудной клетки позволяет выявить смещение средостения (при агенезии или гипоплазии), тень с чёткими контурами (при секвестрации), обратное расположение внутренних органов (при синдроме Картагенера) и т.д. Бронхологическое обследование выявляет стенозы, свищи, аномалии ветвления и строения бронхов. Ангиопульмонография необходима для верификации сосудистых пороков развития.

Лечение

Лечение зависит от вида и характера патологии. Оперативное лечение проводят в тех случаях, когда возможно проведение радикальной операции с

целью предупреждения воспалительного процесса либо улучшения дыхательной функции, например при кистозной гипоплазии, секвестрации, стенозах и свищах трахеи.

При распространённых пороках показано консервативное лечение, основными принципами которого являются предупреждение и лечение гнойно-воспалительного процесса, обеспечение дренажа, назначение отхаркивающих и муколитических средств, борьба с дыхательной недостаточностью, общеукрепляющая и восстановительная терапия, санаторно-курортное лечение.

Инородные тела дыхательных путей

Инородные тела дыхательных путей — случайно попавшие (во время еды или игры) в верхние отделы дыхательных путей мелкие предметы, вызывающие нарушение дыхания и формирование воспалительного процесса.

Этиология и патогенез

Попадающие в дыхательные пути предметы весьма разнообразны. Они могут быть органического (семечки, колоски различных трав, скорлупа орехов, горох и т.п.) или неорганического происхождения (металлические и пластиковые детали игрушек, ручек, кусочки фольги, облатки от таблеток, мелкие монетки и др.). Чаще всего инородные тела попадают в правое лёгкое (правый главный бронх шире и отходит от бифуркации трахеи более вертикально).

Аспирации способствуют особенности системы дыхания у детей раннего возраста: узость просвета дыхательных путей, дискоординированная работа мышц, сниженный кашлевой рефлекс. Вокруг инородного тела разрастаются грануляции, приводящие к обтурации бронха. Полная обтурация бронха приводит к развитию ателектаза и ателектатической пневмонии, нередко с последующим формированием хронического бронхолёгочного процесса.

Клиническая картина

Клиническая картина зависит от размера и расположения инородного тела. Само попадание постороннего предмета в дыхательные пути сопровождается приступом кашля, нарушением дыхания. При локализации его в гортани возникают приступы спазматического кашля, инспираторная одышка. Инородные тела трахеи обычно баллотируют, т.е. перемещаются в пространстве между голосовыми связками и бифуркацией, также вызывая приступы кашля и инспираторной одышки. При попадании инородного тела в бронхи кашель может полностью прекратиться. Если не удалось выкашлянуть или удалить инородное тело, формируется воспалительный процесс в нижележащих отделах бронхиального дерева: появляются влажный кашель, лихорадка. При наличии полной обтурации и ателектаза при исследовании определяют локальное укорочение перкуторного звука, а при рентгенологическом исследовании — смещение средостения в сторону поражения. При неполной обтурации возникающий вентильный механизм приводит к вздутию лёгкого на стороне поражения с ослаблением дыхания и смещением средостения в сторону здорового лёгкого.

Инструментальные исследования

Почти все инородные тела рентгенонегативны, однако у больного можно обнаружить ателектаз, смещение средостения в сторону поражения при полной или в противоположную сторону при неполной obturации бронха, эмфизему. При бронхоскопии инородное тело удаётся визуализировать не всегда. Чаще обнаруживают грануляции, нередко кровоточащие, отёчную слизистую оболочку, гнойный эндобронхит.

Лечение

В случае острого возникновения асфиксии, выраженной одышки, обширного ателектаза необходима экстренная бронхоскопия. При менее выраженных проявлениях бронхоскопию проводят в плановом порядке, под наркозом, даже при подозрении на инородное тело. Инородное тело удаляют, аспирируют патологический секрет, при необходимости вводят антибиотик. После курса лечебных бронхоскопий проводят бронхографию для уточнения объёма и характера возникших изменений в бронхолёгочной системе.

Профилактика

Детям раннего возраста не следует давать игрушки, содержащие мелкие детали. Необходимо также разъяснять родителям возможность аспирации маленькими детьми косточек, семечек, орехов и необходимость срочного обращения в этих случаях к врачу.

Муковисцидоз

Муковисцидоз (кистозный фиброз) — заболевание, сопровождающееся генерализованным поражением экзокринных желёз. Это распространённое наследственное заболевание (ρ) наблюдают у детей с частотой от 1:2000 до 1:12 000 новорождённых. Муковисцидоз широко распространён как в индустриально развитых странах Западной Европы, так и в США, где количество диагностированных больных составляет 7–8:100 000 населения.

Этиология и патогенез

Ген муковисцидоза открыли в 1989 г. В результате мутации гена нарушается структура и функция специфического белка (трансмембранного регулятора МВ), локализующегося в апикальной части мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки поджелудочной железы, желёз кишечника, бронхолёгочной системы, мочевого тракта, и регулирующего транспорт ионов хлора между этими клетками и межклеточной жидкостью. Патогенез поражения отдельных органов и систем при муковисцидозе связан с выделением слизеподобными железами секрета повышенной вязкости. Ранние лёгочные изменения (на 5–7-й неделе жизни ребёнка) связаны с гипертрофией бронхиальных слизистых желёз и гиперплазией бокаловидных клеток. Вязкий бронхиальный секрет тормозит работу реснитчатого эпителия и приводит к нарушению дренажной функции бронхов. Присоединение патогенной микрофлоры (чаще всего золотистого стафилококка, синегнойной и гемофильной

палочек) приводит к развитию хронического воспалительного процесса. Для муковисцидоза характерно формирование диффузного пневмофиброза, бронхоэктазов, что в сочетании с эмфиземой приводит к развитию лёгочной гипертензии, лёгочного сердца, правожелудочковой недостаточности.

Обтурация выводных протоков поджелудочной железы вязким секретом нарушает её внешне- и внутрисекреторную деятельность. Это проявляется в основном нарушением ассимиляции жиров и стеатореей. Аналогичные изменения желёз кишечника в сочетании с нарушением функции поджелудочной железы вызывают меконияльную кишечную непроходимость у новорождённых, выпадение прямой кишки и дистальную интестинальную обструкцию у детей более старшего возраста.

Клиническая картина

Выделяют три основные клинические формы муковисцидоза.

1. Смешанная форма с поражением ЖКТ и бронхолёгочной системы (78–80%).
2. Преимущественное поражение лёгких (15–20%).
3. Преимущественное поражение ЖКТ (5%).

В период новорождённости у детей может развиваться кишечная непроходимость (мекониевый илеус), сопровождающаяся рвотой, вздутием живота, неотхождением мекония, нарастающим токсикозом и эксикозом. Однако чаще муковисцидоз манифестирует в грудном возрасте в связи с переводом ребёнка на смешанное вскармливание. Появляются обильный зловонный замазкообразный жирный стул (изменения связаны с нарушением внешнесекреторной деятельности поджелудочной железы), увеличение печени, прогрессирует дистрофия, возможно выпадение прямой кишки. Характерен внешний вид детей: сухая серовато-землистая кожа, худые конечности с деформацией концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек», расширенная, нередко деформированная грудная клетка, большой вздутый живот. Затем в клинической картине начинают преобладать бронхолёгочные изменения, определяющие прогноз более чем у 90% больных муковисцидозом. Больных беспокоят упорный навязчивый кашель, бронхорея, одышка. Чрезмерная вязкость мокроты способствует присоединению вторичной инфекции и развитию прогрессирующего хронического бронхолёгочного процесса с диффузным пневмофиброзом, бронхоэктазами, кистами, ателектазами, зонами ограниченного пневмосклероза. Постепенно нарастает лёгочно-сердечная недостаточность.

Муковисцидоз может осложниться развитием пневмоторакса, пиопневмоторакса, кровохарканья, лёгочного кровотечения.

Лабораторные и инструментальные исследования

Для диагностики муковисцидоза применяют определение концентрации хлоридов в потовой жидкости, которое проводят не менее трёх раз. При муковисцидозе концентрация хлоридов в потовой жидкости превышает 60 ммоль/л. При получении пограничных значений концентрации хлоридов в поте (40–60 ммоль/л) необходимо провести анализ ДНК. В настоящее время с успехом применяют пренатальную ДНК-диагностику.

При рентгенографии органов грудной клетки (рис. 11-7 на вклейке) выявляют эмфизему, мигрирующие ателектазы, участки инфильтрации лёгочной ткани и пневмосклероза, усиление и деформацию лёгочного рисунка. При бронхоскопии обнаруживают диффузный гнойный эндобронхит, при бронхографии — распространённый деформирующий бронхит и двусторонние бронхоэктазы. В копрограмме выявляют большое количество нейтрального жира.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Основные диагностические критерии муковисцидоза:

- муковисцидоз у sibсов;
- рано развившийся, торпидный к терапии хронический бронхолёгочный процесс;
- типичный кишечный синдром;
- положительный тест на определение хлоридов в поте.

Дифференциальную диагностику проводят с врождёнными бронхолёгочными дисплазиями и пороками развития, коклюшем (см. главу 26 «Коклюш и паракоклюш»), затяжным бронхообструктивным синдромом.

Лечение

Лечение при муковисцидозе включает постоянное очищение бронхиального дерева, антибиотикотерапию и нормализацию питания больных.

- Для очищения бронхиального дерева показаны муколитики в больших дозах перорально и в аэрозолях, постуральный дренаж, вибромассаж, аутогенный дренаж, форсированная экспираторная техника дыхания, бронхоскопические санации.
 - Антибиотикотерапию следует проводить с учётом результатов микробиологического исследования. При муковисцидозе назначают высокие дозы антибиотиков бактерицидного действия, пролонгированные (2—3 нед) курсы лечения, комбинации препаратов для преодоления резистентности микрофлоры; при обострениях заболевания показано внутривенное введение антибиотиков в сочетании с ингаляционным. В последнее время антибиотики назначают не только во время обострения, но и с профилактической целью при хронической колонизации бронхиального дерева синегнойной палочкой. Используют цефалоспорины II—III поколения, аминогликозиды, карбапенемы. Широко применяют курсы ингаляционной антибактериальной терапии, перорального приёма антисинегнойных препаратов из группы фторхинолонов (ципрофлоксацин), внутривенное введение антибиотиков в домашних условиях, что позволяет уменьшить возможность перекрёстного инфицирования и материальные затраты, повысить качество жизни больных.
 - Для нормализации питания больных необходимы высококалорийная диета без ограничения жиров, постоянный приём ферментных препаратов, покрытых оболочкой, резистентной к желудочному соку (например, креон, панцитрат), приём жирорастворимых витаминов А, D, E, К.
- В настоящее время разработана генно-инженерная терапия муковисцидоза.

Диспансерное наблюдение

Больных муковисцидозом необходимо наблюдать в специализированных центрах, сеть которых создаётся в нашей стране. Больных с периодичностью 1 раз в 3 мес подвергают детальному обследованию, включающему антропometriю, определение функции внешнего дыхания, общие клинические анализы крови и мочи, копрограмму, анализ мокроты на микрофлору и чувствительность к антибиотикам. По результатам обследования корректируют лечебно-реабилитационный режим. Не реже 1 раза в год необходимо проводить рентгенографию грудной клетки, определение костного возраста, биохимический и иммунологический анализы крови, ЭхоКГ и УЗИ органов брюшной полости. В последние годы больных активно наблюдают и лечат в дневных стационарах и назначают антибактериальную терапию на дому.

Прогноз

Прогноз при муковисцидозе остаётся неблагоприятным и определяется тяжестью бронхолёгочных изменений. Рано манифестировавший муковисцидоз протекает тяжелее, особенно у детей, перенёсших мекониевый илеус. Значительно ухудшается прогноз при хронической колонизации бронхиального дерева синегнойной палочкой. В то же время успехи диагностики и терапии муковисцидоза привели к значительному увеличению выживаемости больных. Так, если в 50-е гг. XX века около 80% больных умирали в возрасте до 10 лет, то в настоящее время средняя продолжительность жизни больных муковисцидозом составляет 29 лет и более.

Хронический бронхит

Хронический бронхит — распространённое хроническое воспалительное поражение бронхов, протекающее с повторными обострениями.

Как самостоятельное заболевание у детей хронический бронхит возникает редко, в то же время хронический бронхит — облигатный признак почти всех хронических заболеваний лёгких, в том числе пороков развития и наследственных заболеваний. Как самостоятельное заболевание его диагностируют только после исключения муковисцидоза, других наследственных заболеваний лёгких, врождённых пороков развития бронхов и лёгких, иммунодефицитных состояний и др.

Этиология и патогенез

Считают, что существенную роль в развитии хронического бронхита могут играть частые ОРВИ, вызывающие у некоторых детей глубокое повреждение эпителия слизистой оболочки бронхов. Это нарушает мукоцилиарный клиренс и способствует контаминации дыхательных путей микробной флорой. Поддерживают воспалительный процесс очаги хронической инфекции в носоглотке. Большое значение придают повторяющимся воздействиям факторов агрессии окружающей среды: пассивному курению, ксенобиотикам и поллютантам, неблагоприятным метеорологическим условиям.

Клиническая картина

Наиболее характерный признак хронического бронхита — длительный кашель, сухой в период ремиссии, влажный — при обострении. Длительность обострений составляет 2–3 нед и более. Мокрота обычно слизисто-гнойного характера, количество её невелико, дети с трудом её откашливают. Лихорадка непостоянная, невысокая. В лёгких выслушивают распространённые сухие или влажные средне- и крупнопузырчатые хрипы без чёткой локализации. Количество хрипов увеличивается при обострении, но они могут сохраняться в течение нескольких месяцев и в период ремиссии.

Лабораторные и инструментальные исследования

В периферической крови при обострении хронического бронхита обнаруживают умеренный лейкоцитоз, нейтрофилёз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево и увеличение СОЭ. При исследовании функции внешнего дыхания выявляют умеренно выраженные обструктивные нарушения. На рентгенограммах органов грудной клетки лёгочный рисунок усилен как при обострении, так и в период ремиссии. Стенки бронхов утолщены. В отличие от хронической пневмонии, при хроническом бронхите отсутствуют признаки локального пневмосклероза. При бронхоскопии в период обострения определяют катаральный или катарально-гнойный распространённый эндобронхит без чёткой локализации. На бронхограммах грубые деформации бронхиального дерева отсутствуют.

Диагностика

Для диагностики хронического бронхита используют следующие критерии.

- Кашель с мокротой.
- Постоянные хрипы в течение 3 мес и более.
- Три и более обострения в год на протяжении двух последовательных лет.
- Исключение врождённых, генетически детерминированных заболеваний, пороков развития бронхолёгочной системы, сопровождающихся хроническим бронхитом.

Лечение

Лечение хронического бронхита аналогично таковому при хронической пневмонии.

Хронический облитерирующий бронхиолит

Хронический облитерирующий бронхиолит — тяжёлое прогрессирующее поражение мелких бронхов, бронхиол и артериол, характеризующееся затяжной прогрессирующей бронхиальной обструкцией.

Этиология и патогенез

Хронический облитерирующий бронхиолит — следствие острого облитерирующего бронхиолита. Заболевание возникает у детей раннего возраста как осложнение ОРВИ, вызванных аденовирусами серотипов 3, 7 и 21, РСВ или вирусом кори, у старших детей — при легионеллёзной и микоплазменной инфекциях. Облитерация бронхиол и артериол одного или нескольких участков лёгких приводит к нарушению лёгочного кровотока и развитию эмфиземы.

Клиническая картина

Клиническая картина варьирует в зависимости от локализации и объёма поражения. Выделяют несколько вариантов заболевания: односторонний тотальный вариант (синдром одностороннего сверхпрозрачного лёгкого, синдром Маклеода), односторонний или двусторонний очаговый вариант и односторонний или двусторонний долевого вариант. Наиболее часто наблюдают односторонний очаговый вариант.

Основной клинический симптом — одышка, которая беспокоит детей при физической нагрузке, а при прогрессировании заболевания и в покое. Кашель бывает непостоянным при одностороннем и постоянным при двустороннем варианте поражения; он обычно сухой или влажный малопродуктивный, с выделением скудной слизистой мокроты. У детей раннего возраста бронхообструктивный синдром нередко рецидивирует непрерывно, что утяжеляет клиническую картину и может приводить к ошибочной диагностике бронхиальной астмы. При значительных объёмах поражения присутствуют признаки хронической гипоксемии: цианоз, утолщение фаланг пальцев по типу «барабанных палочек». Над поражёнными участками лёгких на фоне ослабления дыхания выслушивают стойкие мелкопузырчатые влажные хрипы.

Лабораторные и инструментальные исследования

Рентгенография органов грудной клетки обнаруживает повышение прозрачности поражённых участков лёгкого, обеднение лёгочного рисунка. При «тотальном» варианте визуализируется односторонняя тотальная сверхпрозрачность лёгкого с уменьшением его в размерах. При исследовании функции внешнего дыхания выявляют обструктивные нарушения: значительное увеличение остаточного объёма лёгких при нормальном среднем значении общей ёмкости лёгких. Для всех больных характерны гипоксемия и гиперкапния разной степени выраженности. При сцинтипневмографии выявляют многократное снижение лёгочного кровотока. Бронхоскопия позволяет обнаружить характерный катаральный эндобронхит. При бронхографии выявляют отсутствие заполнения контрастным веществом дистальной трети бронхов поражённого участка лёгкого.

По данным ЭКГ, ЭхоКГ, доплерокардиографии определяют признаки лёгочной гипертензии, хронического лёгочного сердца.

Лечение

В периоде обострения назначают антибиотики с учётом чувствительности выделенной у больных микрофлоры. Для купирования бронхообструктивных явлений используют весь спектр бронхолитических средств. Также назначают муколитические и отхаркивающие средства, массаж грудной клетки, дыхательную гимнастику.

Прогноз

Для детей с односторонними вариантами очаговых поражений лёгких прогноз относительно благоприятный. При наличии двусторонних поражений и

тяжёлых вентиляционных нарушений у детей рано формируется хроническая лёгочно-сердечная недостаточность.

Альвеолиты

Альвеолиты — группа заболеваний, характеризующихся диффузным поражением альвеолярной и интерстициальной ткани лёгких. Альвеолиты подразделяют на идиопатический фиброзирующий, экзогенный аллергический и токсический фиброзирующий.

Идиопатический фиброзирующий альвеолит

Идиопатический фиброзирующий альвеолит (синдром Хаммена—Рича) — первично-хроническое заболевание, характеризующееся прогрессирующим диффузным фиброзом альвеол лёгких.

Этиология и патогенез. В настоящее время это заболевание считают самостоятельной нозологической формой; термин «идиопатический» указывает на неустановленную этиологию. Наличие семейных случаев свидетельствует о генетической предрасположенности. В патогенезе заболевания большую роль отводят нарушению обмена коллагена.

Клиническая картина. Основным симптом — одышка, которая вначале возникает при физической нагрузке, а по мере прогрессирования заболевания сохраняется и в покое. Кашель сухой, малопродуктивный. Мокрота скудная, по характеру слизистая или вообще отсутствует. При аускультации выслушивают непостоянные мелкопузырчатые хрипы. Для начальных стадий характерно несоответствие выраженности одышки незначительным физикальным изменениям в лёгких (ослабление дыхания). По мере прогрессирования заболевания появляются утомляемость, цианоз, потеря массы тела, отставание в росте, изменяется форма ногтей («часовые стекла»), концевых фаланг пальцев («барабанные палочки»).

Лабораторные и инструментальные исследования. В крови возможны увеличение СОЭ, гипергаммаглобулинемия, повышение концентрации ЦИК, антиядерных АТ, ревматоидного фактора. На рентгенограмме органов грудной клетки на ранних стадиях выявляют усиление и деформацию лёгочного рисунка, позже — тяжистые уплотнения, ячеистые просветления, формируется картина «сотового лёгкого». При исследовании функции внешнего дыхания выявляют вентиляционную недостаточность рестриктивного типа со снижением жизненной ёмкости лёгких, диффузионной способности, нарушение вентиляционно-перфузионных отношений, формирование альвеолярно-капиллярного блока, гипоксемию. При радиоизотопном исследовании определяют диффузно-неравномерное распределение радиофармпрепарата.

Бронхологическое обследование и биопсия лёгкого не являются обязательными для постановки диагноза. При бронхоскопии можно выявить сужение и деформацию бронхов; открытая биопсия лёгкого позволяет выявить лишь неспецифические признаки заболевания: явления васкулита и фиброз.

Лечение. Основной препарат лечения — преднизолон, назначаемый длительным курсом (6 мес и более) в начальной дозе 1 мг/кг с последующим её

снижением до минимальной поддерживающей. Глюкокортикоиды рекомендуют сочетать с иммунодепрессантами: назначают азатиоприн и/или пеницилламин под контролем анализов крови и функции печени. Симптоматическая терапия включает курсы витаминов, препаратов калия, ЛФК, дыхательные упражнения.

Прогноз неблагоприятный. Прогрессирование заболевания приводит к формированию лёгочного сердца, лёгочно-сердечной недостаточности. Средняя продолжительность жизни больных составляет 4–6 лет.

Экзогенный аллергический альвеолит

Экзогенный аллергический альвеолит — заболевание иммунопатологического характера, вызванное вдыханием органической пыли, содержащей различные Аг, проявляющееся диффузным поражением альвеол и интерстициальной ткани лёгкого с последующим развитием пневмофиброза.

Этиология и патогенез. Экзогенный аллергический альвеолит может возникать при контакте с аллергенами, содержащимися во влажном сене, зерне, элеваторной пыли, птичьём помёте, перьях, рыбной муке, различных видах грибов (например, аспергилл). Это заболевание свойственно взрослым, однако его наблюдают и у детей, контактирующих с указанными выше аллергенами (любители попугаев, голубей, жители сельской местности и т.п.). Ингаляция аллергенов вызывает образование специфических АТ и иммунных комплексов с воспалительной инфильтрацией лимфоцитами и плазматическими клетками стенок альвеол и образованием гранулём в альвеолярных перегородках и стенках бронхов. Прогрессирует фиброзный процесс в лёгких.

Клиническая картина. Течение заболевания может быть острым, подострым и хроническим. В случае острого начала после контакта с аллергеном у больного появляются озноб, лихорадка, ломота, боли в конечностях. Характерны сухой кашель и одышка. В лёгких выслушивают диффузные мелкопузырчатые хрипы. Длительность клинических проявлений составляет несколько дней или недель; возможны рецидивы. При постоянном контакте возможны подострое развитие болезни и переход в хроническую форму. При этом одышка нарастает, кашель становится продуктивным с отделением слизистой мокроты. Усиливаются симптомы дыхательной недостаточности, утомляемость, похудание.

Лабораторные и инструментальные исследования. В анализах крови в острую стадию заболевания возможен лейкоцитоз с нейтрофилёзом, концентрация общего IgE в сыворотке крови остаётся нормальной, эозинофилия отсутствует. Для диагностики важно обнаружение специфических преципитирующих АТ к предполагаемому Аг. На рентгенограммах органов грудной клетки в острую фазу выявляют рассеянные мелкоочаговые тени, понижение прозрачности лёгочной ткани, затем — диффузное усиление и деформацию лёгочного рисунка, позднее — тяжистые уплотнения, ячеистые просветления, диффузный фиброз («сотовое лёгкое»). При исследовании функции внешнего дыхания выявляют вентиляционную недостаточность рестриктивного типа со снижением

жизненной ёмкости лёгких, диффузионной способности, нарушением вентиляционно-перфузионных отношений, гипоксемией.

Лечение. Необходимо прекратить контакт с аллергеном. Назначают глюкокортикоиды внутрь и ингаляционно, муколитики, ЛФК, дыхательные упражнения.

Прогноз благоприятный при остром течении болезни. При переходе в хроническую форму прогноз неблагоприятный. Прогрессирование заболевания приводит к формированию лёгочного сердца, лёгочно-сердечной недостаточности.

Токсический фиброзирующий альвеолит

Токсический фиброзирующий альвеолит — диффузное поражение альвеол и интерстициальной ткани лёгкого, обусловленное токсическим влиянием химических веществ, а также некоторых лекарственных препаратов.

Этиология и патогенез. К веществам, способным вызвать токсическое поражение лёгких, относят, в частности, метотрексат, меркаптопурин, азатиоприн, циклофосфамид, нитрофурантоин (фурадонин), фуразолидон. Поражение лёгких может быть обусловлено как прямым токсическим, так и опосредованным (через иммунные механизмы) действием указанных веществ.

Клиническая картина. Основные симптомы — одышка и сухой кашель. При аускультации выслушивают нежную крепитацию.

Лабораторные и инструментальные исследования. Рентгенологические изменения органов грудной клетки в острую фазу могут отсутствовать, позже появляются диффузное усиление и деформация лёгочного рисунка, диффузный фиброз. Для показателей функции внешнего дыхания характерны вентиляционная недостаточность рестриктивного типа со снижением жизненной ёмкости лёгких, диффузионной способности, гипоксемия.

Лечение. Показаны отмена причинного лекарственного препарата, прекращение контакта с токсическим агентом. Назначают глюкокортикоиды внутрь и ингаляционно, муколитики, ЛФК, дыхательные упражнения.

Бронхиальная астма

Бронхиальная астма — аллергическое заболевание, имеющее в основе хронический воспалительный процесс в дыхательных путях и гиперреактивность бронхов на воздействие различных стимулов.

Заболевание характеризуется периодически возникающими эпизодами бронхиальной обструкции, частично или полностью обратимыми, сопровождающимися приступообразным кашлем, свистящими хрипами и ощущением сдавления в груди.

Распространённость бронхиальной астмы среди детей в разных странах варьирует от 1,5 до 8–10%. Расхождения между данными официальной статистики по обращаемости и результатами эпидемиологических исследований связаны с гиподиагностикой бронхиальной астмы в различных возрастных группах. Болезнь может начаться в любом возрасте. У 50% больных детей симптомы развиваются к 2 годам, у 80% — к школьному возрасту.

Регистрируемое в настоящее время увеличение распространённости бронхиальной астмы во всех возрастных группах объясняется следующими факторами.

- Воздействие воздушных поллютантов внутри жилищ, связанное с особенностями современных строительных материалов и рециркуляцией воздуха (азота диоксид, сигаретный дым и др.), и увеличение в нем количества различных аллергенов (клещей домашней пыли, тараканов, грибов, шерсти животных).
- Заболеваемость ОРВИ в раннем возрасте.
- Выхаживание глубоко недоношенных детей с недостаточной дифференциацией дыхательной системы, приводящей к развитию патологии органов дыхания (например, СДР, бронхолёгочной дисплазии и др.).
- Курение в семьях, особенно беременной и кормящей матери, влияющее на развитие лёгких ребёнка.
- Совершенствование диагностики.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Развитие бронхиальной астмы у детей обусловлено генетической предрасположенностью и факторами окружающей среды. Выделяют три основные группы факторов, способствующих развитию заболевания.

- Предрасполагающие (отягощённая аллергическими заболеваниями наследственность, атопия, бронхиальная гиперреактивность).
- Причинные, или сенсибилизирующие (аллергены, вирусные инфекции, лекарственные средства).
- Вызывающие обострение (так называемые триггеры), стимулирующие воспаление в бронхах и/или провоцирующие развитие острого бронхоспазма (аллергены, вирусные и бактериальные инфекции, холодный воздух, табачный дым, эмоциональный стресс, физическая нагрузка, метеорологические факторы и др.).

Сенсибилизацию дыхательных путей вызывают ингаляционные аллергены (бытовые, эпидермальные, грибковые, пылевые). Один из источников аллергенов — домашние животные (слюна, выделения, шерсть, роговые чешуйки, слущенный эпителий). Пылевую бронхиальную астму вызывают аллергены цветущих деревьев, кустарников, злаковых. У некоторых детей приступы удушья могут быть обусловлены различными лекарственными средствами (например, антибиотиками, особенно пенициллинового ряда, сульфаниламидами, витаминами, ацетилсалициловой кислотой). Несомненна роль сенсибилизации к промышленным аллергенам. Кроме прямого воздействия на органы дыхания техногенное загрязнение атмосферного воздуха может усиливать иммуногенность пылицы и других аллергенов. Нередко первым фактором, провоцирующим обструктивный синдром, становятся ОРВИ (парагрипп, респираторно-синцитиальная и риновирусная инфекции, грипп и др.). В последние годы отмечают роль хламидийной и микоплазменной инфекций.

У детей бронхиальная астма бывает проявлением атопии и обусловлена наследственной предрасположенностью к излишней продукции IgE. Хронический воспалительный процесс и нарушение регуляции тонуса бронхов

развиваются под влиянием различных медиаторов. Их высвобождение из тучных клеток, активированных IgE, приводит к развитию немедленного и отсроченного бронхоспазма. Ключевую роль в сенсibilизации организма играют CD4⁺ Т-лимфоциты. Под воздействием аллергенных стимулов происходит активация и пролиферация Th₂-субпопуляции CD4⁺ Т-лимфоцитов с последующим выделением ими цитокинов (ИЛ4, ИЛ6, ИЛ10, ИЛ13), индуцирующих гиперпродукцию общего и специфических IgE. Последние образуются под воздействием различных ингалируемых аллергенов внешней среды. Повторное поступление аллергена приводит к выделению клетками преформированных медиаторов и развитию аллергического ответа, проявляющегося нарушением бронхиальной проходимости и приступом астмы. Бронхиальная обструкция, возникающая во время приступа астмы, — результат кумуляции спазма гладкой мускулатуры мелких и крупных бронхов, отёка стенки бронхов, скопления слизи в просвете дыхательных путей, клеточной инфильтрации подслизистой оболочки и утолщения базальной мембраны. В связи с наличием гиперреактивности бронхов обострения астмы могут возникать под воздействием как аллергических, так и неаллергических факторов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основные симптомы приступа бронхиальной астмы — одышка, чувство нехватки воздуха, свистящее дыхание, приступообразный кашель с тягучей прозрачной мокротой (мокрота отходит тяжело), экспираторная одышка, вздутие грудной клетки, в наиболее тяжёлых случаях — удушье. У детей раннего возраста эквивалентами приступа бронхиальной астмы могут быть эпизоды кашля ночью или в предутренние часы, от которых ребёнок просыпается, а также затяжной повторный обструктивный синдром с положительным эффектом бронхолитиков. Бронхиальная астма у детей нередко сочетается с аллергическим ринитом (сезонным или круглогодичным) и атопическим дерматитом.

Следует учитывать, что при обследовании больного аускультативных изменений может и не быть. Вне приступа при спокойном дыхании хрипы выслушиваются лишь у небольшой части больных.

Тяжёлый приступ сопровождается выраженной одышкой (ребёнок с трудом говорит, не может есть) с ЧДД более 50 в минуту (более 40 в минуту у детей старше 5 лет), ЧСС более 140 в минуту (более 120 в минуту после 5 лет), парадоксальным пульсом, участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания (у грудных детей эквивалент участия вспомогательной мускулатуры — раздувание крыльев носа во время вдоха). Положение ребёнка в момент астматического приступа вынужденное (ортопноз, нежелание лежать). Отмечают набухание шейных вен. Кожные покровы бледные, возможны цианоз носогубного треугольника и акроцианоз. Аускультативно выявляют свистящие сухие хрипы по всем полям лёгких, у детей раннего возраста нередко бывают разнокалиберные влажные хрипы (так называемая «влажная астма»). Пиковая объёмная скорость выдоха (ПОС) составляет менее 50% возрастной нормы. К признакам, угрожающим жизни, относят цианоз, ослабление дыхания или «немое» лёгкое, ПОС менее 35%.

Согласно классификации (табл. 11-7), тяжесть течения астмы (лёгкая, среднетяжёлая, тяжёлая) оценивают исходя из клинических симптомов, частоты приступов удушья, потребности в бронхолитических препаратах и объективной оценки проходимости дыхательных путей.

Таблица 11-7. Клиническая классификация бронхиальной астмы*

Лёгкая	Среднетяжёлая	Тяжёлая
Симптомы появляются реже 1 раза в месяц, короткие приступы (часы—дни) Ночные симптомы возникают редко или отсутствуют ПОС или ОФВ ₁ ≥80% должного Вариабельность ПОС 20–30%	Симптомы появляются 3–4 раза в месяц Ночные симптомы 2–3 раза в неделю ПОС или ОФВ ₁ >60% и <80% должного Вариабельность ПОС >30%	Симптомы появляются несколько раз в неделю, тяжёлые приступы, астматические состояния Частые ночные симптомы ПОС или ОФВ ₁ <60% должного Вариабельность ПОС >30%

* Из: Национальная программа «Бронхиальная астма у детей. Стратегия лечения и профилактика». — М., 1997

ДИАГНОСТИКА

Основа предварительного диагноза бронхиальной астмы — целенаправленно собранный анамнез. Если на нижеприведённые вопросы больной ребёнок (или его мать) отвечает утвердительно, диагноз астмы достаточно вероятен.

Что из перечисленного происходило с ребёнком в течение последних 12 мес?

- Внезапные или рецидивирующие эпизоды кашля, свистящих дистанционных хрипов, одышки.
- Повторный или длительно сохраняющийся обструктивный синдром во время ОРВИ.
- Кашель, дистанционные свистящие хрипы и/или одышка, возникающие в определённое время года.
- Кашель, дистанционные свистящие хрипы или одышка при контакте с животными, табачным дымом, резкими запахами и др.
- Облегчение симптомов при использовании бронхолитических лекарственных средств.
- Кашель, дистанционные свистящие хрипы или одышка, вызывающие:
 - пробуждение ночью;
 - пробуждение в предутренние часы.
- Появление или нарастание указанных симптомов после бега, умеренной физической нагрузки, воздействия холодного воздуха.

Учитывают также данные аллергологического и семейного анамнеза и физикального обследования.

Инструментально-лабораторные методы включают спирометрию (для детей старше 5 лет) с проведением тестов с бронхолитическим препаратом, физической нагрузкой и метахолином; пикфлоуметрию, анализ периферической крови и мокроты, кожные аллергические пробы, определение общего содержания IgE и специфических IgE, газовый состав крови, при необходимости — рентгенографию органов грудной клетки.

- Исследование функции внешнего дыхания при бронхиальной астме (если позволяет возраст ребёнка) необходимо для постановки диагноза, определения степени тяжести заболевания и обострения, подбора оптимальной терапии и оценки её эффективности. Наиболее доступны и воспроизводимы объём форсированного выдоха за 1 с (ОФВ₁) и ПОС. Обычно при спирометрии выявляют сниженную или нормальную форсированную жизненную ёмкость лёгких (ФЖЕЛ), уменьшение ОФВ₁, соотношения ОФВ₁/ФЖЕЛ и ПОС.
- Весьма информативный метод диагностики — проба с бронхолитическим лекарственным средством. Пробу считают положительной при увеличении ОФВ₁ более чем на 12% через 15–20 мин после применения бронхолитического средства.
- Степень гиперреактивности бронхов оценивают с помощью теста с физической нагрузкой на велоэргометре, вызывающего снижение ОФВ₁ на 20%.
- Пикфлоуметрия — наблюдение за функцией внешнего дыхания, проводимое при помощи специального прибора. При пикфлоуметрии ПОС определяют в течение 2–3 нед минимум дважды в день (утром и вечером), а также после приёма больным бронхолитического средства, что позволяет оценить вариабельность бронхиальной проходимости и проследить тенденции в течении заболевания.
- В мокроте определяют большое количество эозинофилов, кристаллы Шарко–Лейдена (шестигранной или игловидной формы, содержащие высвобождаемую из эозинофилов лизофосфолипазу), спирали Куршманна (слизи с просвета дыхательных путей) и тельца Креола (скопления эпителиальных клеток).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Обструкция бронхов и свистящие хрипы характерны, но не патогномоничны для бронхиальной астмы. У детей первых месяцев жизни такие симптомы возможны при различных врождённых, приобретённых и наследственных заболеваниях: аспирации инородного тела (в том числе мекония), муковисцидозе, трахео- и бронхомаляции, бронхолёгочной дисплазии, стенозе, бронхогенных кистах, облитерирующем бронхолите, аномалии сосудов, вызывающей компрессию дыхательных путей, интерстициальных лёгочных заболеваниях, сердечной недостаточности и т.п.

Дифференциальный диагноз в этих случаях основывается преимущественно на данных анамнеза и физикального обследования в связи с недостаточным

развитием методов измерения лёгочной функции у детей раннего возраста.

- Рентгенография органов грудной клетки помогает выявить врождённые аномалии и аспирацию инородного тела. Кроме того, при этих состояниях большую помощь оказывает целенаправленно собранный анамнез.
- Потовая проба позволяет исключить муковисцидоз.
- Контрастное исследование с бариевой взвесью проводят при подозрении на трахеоэзофагеальный свищ, гастроэзофагеальный рефлюкс и сосудистые аномалии.

У детей первых 2 лет жизни (наиболее часто от 2 до 6 мес) диагностические трудности вызывает обструктивный синдром при бронхиолите. Обычно у этих детей в течение 3–5 дней развиваются прогрессирующий кашель, свистящие хрипы, симптомы дыхательной недостаточности. При назначении бронхолитических средств возможно улучшение состояния, однако следует учитывать, что таким больным почти во всех случаях одновременно назначают антибиотики, антигистаминные препараты и отхаркивающие средства. Приблизительно у 50% таких детей в дальнейшем регистрируют рецидивы обструктивного синдрома при последующих ОРВИ.

Обструктивный бронхит диагностируют у детей и подростков с неотягощённым аллергологическим анамнезом, но частыми ОРВИ, вызывающими бронхиальную обструкцию. Появляясь в раннем возрасте, к 5–6 годам обструктивный синдром обычно исчезает. В пользу бронхиальной астмы свидетельствуют рецидивы (три эпизода и более начиная с первого года жизни) выраженной бронхиальной обструкции, возникающие не только при ОРВИ, но и вследствие контакта с различными триггерами (холодным воздухом, табачным дымом, шерстью домашних животных). Характерны отчётливое уменьшение клинических проявлений под влиянием бронхолитической и противовоспалительной терапии, отягощённый аллергологический семейный анамнез и ранние проявления аллергии у больного ребёнка, например в виде атопического дерматита.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение бронхиальной астмы у детей направлено на:

- предотвращение развития угрожающих жизни состояний и летального исхода;
- ликвидацию или сведение к минимуму клинических проявлений;
- нормализацию или улучшение показателей функции внешнего дыхания;
- восстановление или поддержание жизненной активности, включая переносимость физических нагрузок;
- снижение потребности в бронхолитических препаратах;
- предотвращение побочных эффектов терапии;
- предупреждение инвалидизации.

Во многих случаях достижение всех этих целей не представляется возможным. Часто больной ребёнок, родители и врачи недооценивают тяжесть бронхиальной астмы, а степень контроля состояния переоценивают. Следствием этого становятся недостаточная эффективность лечения, риск дальнейшего развития заболевания и усугубления его тяжести.

Основные принципы лечения

Комплексная программа лечения бронхиальной астмы включает следующие компоненты.

- Обучение больных детей и их родителей: они должны знать цели лечения, возможные пути их достижения, методы самоконтроля.
- Выявление и удаление (элиминация) факторов, провоцирующих обострение болезни.
- Назначение гипоаллергенной диеты.
- Рациональное применение препаратов, предотвращающих обострение (противовоспалительных) и облегчающих симптомы заболевания в период обострения (бронхолитиков).
- Специфическая иммунотерапия.
- Восстановительное лечение с использованием немедикаментозных методов, в том числе санаторно-курортных.
- Регулярное врачебное наблюдение с коррекцией терапии.

Противовоспалительные противоастматические препараты (базисная терапия)

Основу современной медикаментозной терапии составляют противовоспалительные (базисные) препараты. У детей чаще всего применяют стабилизаторы мембран тучных клеток (кромоглициевая кислота, недокромил) и ингаляционные глюкокортикоиды.

Стабилизаторы мембран тучных клеток

Кромоглициевая кислота и недокромил действуют местно, предотвращая дегрануляцию тучных клеток и высвобождение из них гистамина; они подавляют как немедленную, так и отсроченную бронхоспастическую реакцию на вдыхаемый Ag , предупреждают развитие бронхоспазма при вдыхании холодного воздуха или физической нагрузке. При длительном приёме они уменьшают гиперреактивность бронхов, снижают частоту и длительность приступов бронхоспазма, безопасны для детей. Кромоглициевую кислоту выпускают в виде порошка для ингаляций (в капсулах) и раствора для ингаляций (в ампулах, флаконах, аэрозольных баллонах), назначают детям любого возраста. Недокромил (аэрозоль для ингаляций дозированный) применяют у детей с 2 лет.

Ингаляционные глюкокортикоиды

Ингаляционные глюкокортикоиды назначают при тяжёлой бронхиальной астме или недостаточном действии стабилизаторов мембран тучных клеток при среднетяжёлом течении. Ингаляционные глюкокортикоиды обладают высокой противовоспалительной активностью. Их доза зависит от тяжести заболевания. Системный эффект ингаляционных глюкокортикоидов проявляется редко, однако, учитывая их возможное влияние на рост детей при длительном применении, предпочтительнее назначать низкие и средние дозы препарата. Используют различные препараты ингаляционных глюкокортикоидов: беклометазон, флутиказон (фликсотид), флунизолид, будезонид (табл. 11-8).

Таблица 11-8. Суточные дозы ингаляционных глюкокортикоидов*

Ингаляционный глюкокортикоид	Низкая доза, мкг	Средняя доза, мкг	Высокая доза, мкг
Беклометазон	100–300	400–600	Более 600
Будезонид	100–150	200–400	Более 400
Флунизолид	500–750	1000–1250	Более 1250
Флутиказон	100–150	200–400	Более 400

* Из: Национальная программа «Бронхиальная астма у детей. Стратегия лечения и профилактика». — М., 1997

Ингаляционные глюкокортикоиды в отличие от системных оказывают преимущественно местное противовоспалительное действие и практически не вызывают системных побочных эффектов. Препарат выбора — флутиказон (фликсотид) — имеет высокую противовоспалительную активность, что позволяет использовать его при тяжёлой бронхиальной астме у детей с 4-летнего возраста и старше (начальная доза 50–100 мкг 2 раза в сутки). При недостаточной эффективности дозу ингаляционных глюкокортикоидов можно увеличить. Длительность терапии индивидуальна и определяется достижением стабильного состояния или ремиссии; при тяжёлой бронхиальной астме лечение продолжают не менее 6–12 мес.

При сочетании лёгкой и среднетяжёлой бронхиальной астмы и аллергического ринита эффективна комплексная терапия, включающая стабилизаторы мембран тучных клеток или ингаляционные глюкокортикоиды и антигистаминные препараты. Купированию симптомов аллергического ринита способствуют глюкокортикоиды в виде назальных спреев (фликсоназе, беконазе).

Антагонисты лейкотриеновых рецепторов

Антагонисты лейкотриеновых рецепторов [зафирлукаст (аколат), монтелукаст (сингуляр)] назначают в таблетках. Эти препараты эффективны при «астме физического усилия», аспириновой непереносимости (так называемой аспириновой триаде). Их можно использовать в комбинации с ингаляционными глюкокортикоидами, что позволяет усилить противовоспалительное действие без повышения дозы глюкокортикоидов.

Специфическая иммунотерапия

Специфическую иммунотерапию относят к базисной терапии лёгкой и среднетяжёлой астмы; её проводит аллерголог во время ремиссии у больного. Специфическая иммунотерапия особенно эффективна при аллергическом рините и моновалентной сенсibilизации. Принцип лечения заключается во введении в организм (парентерально, сублингвально или перорально) в постепенно возрастающих дозах одного или нескольких причинно значимых аллергенов (домашней пыли, пылевых аллергенов и др.), что приводит к гипосенсибилизации организма больного и уменьшению частоты обострений.

Бронхорасширяющие препараты

β_2 -Адреномиметики

β_2 -Адреномиметики — одни из основных средств лечения бронхиальной астмы. Их применяют для купирования приступов бронхоспазма (ингаляционные формы короткого действия) и в качестве профилактического средства для предупреждения ночных приступов удушья и обострения самого заболевания (пролонгированные препараты). Однако даже при лёгкой бронхиальной астме с необходимостью частого (более 3 раз в неделю) назначения β_2 -адреномиметиков рекомендуют раннее проведение или коррекцию противовоспалительной терапии.

- β_2 -Адреномиметики короткого действия (сальбутамол, фенотерол) приводят к быстрому облегчению состояния детей при приступе бронхиальной астмы. Эффект после ингаляции наступает через 3–5 мин и продолжается 4–6 ч.
- β_2 -Адреномиметики длительного действия (например, формотерол, салметерол). Препараты формотерола (форадил с 5 лет, оксис турбухалер с 12 лет) начинают действовать через 1–3 мин после приёма и действуют в течение 12 ч. Максимальный эффект салметерола (серевент) развивается через 2 ч, действие сохраняется в течение 12 ч.

При назначении ингаляционных β_2 -адреномиметиков следует уделить пристальное внимание технике проведения ингаляций, так как успех терапии на 80–90% зависит от синхронизации вдоха с моментом поступления лекарственного препарата. В зависимости от возраста используют различные ингаляционные способы: дозирующий аэрозольный ингалятор со спейсером или спейсером и маской, небулайзер для введения растворов, спинхалеры, дискхалеры, турбухалеры для введения порошков. При ингаляции любого лекарства 10–15% попадает в лёгкие, а 75–80% — в ЖКТ. К современным эффективным способам доставки лекарственного средства в дыхательные пути, особенно у детей раннего возраста, относят небулайзер, в котором распыление препарата в форме влажного аэрозоля происходит с помощью сжатого воздуха, подаваемого компрессором. В таком растворе образуются частицы размером 2–5 мкм, оптимальные для поступления в дыхательные пути. Небулайзер можно использовать как в стационаре, так и в домашних условиях.

Метилксантинны

Метилксантинны (аминофиллин) назначают в таблетках или внутривенно при недостаточном эффекте β_2 -адреномиметиков.

Холиноблокаторы

Ипратропия бромид (атровент) применяют в ингаляциях при нетяжёлых приступах, чаще добавляют к β_2 -адреномиметику для усиления бронхолитического действия. Эффективна комбинация ипратропия бромида и фенотерола (беродуал).

Антигистаминные препараты

Эффективность антигистаминных лекарственных средств при бронхиальной астме у детей невелика, так как гистамин — лишь один из медиаторов, участвующих в патогенезе воспаления. В терапии бронхиальной астмы используют антигистаминные препараты второго и третьего поколения, обладающие

большей специфичностью к H_1 -гистаминовым рецепторам, более длительным действием, меньшим седативным и другими побочными эффектами по сравнению с так называемыми «ранними» или «старыми» антигистаминными средствами (табл. 11-9).

Таблица 11-9. Дозы, пути введения и лекарственные формы антагонистов H_1 -рецепторов гистамина второго-третьего поколения у детей

Препарат	Путь введения	Доза	Лекарственная форма
Цетиризин (зиртек)	Внутрь	Детям 2–6 лет: 5 мг (10 кап) 1 раз в сутки <i>или</i> 2,5 мг (5 кап) 2 раза в сутки Старше 6 лет: 10 мг/сут	Капли 1–10 мг Таблетки 10 мг
Лоратадин (кларитин)	Внутрь	Детям 2–12 лет: 5 мг (1/2 таблетки <i>или</i> 1 ч.л. сиропа) 1 раз в сутки Старше 12 лет: 10 мг 1 раз в сутки	Таблетки 10 мг Сироп 5 мл 5 мг
Кетотифен	Внутрь	0,25 мг/кг/сут	Таблетки 1 мг Сироп 5 мл 1 мг
Фексофенадин (телфаст)	Внутрь	Детям старше 6 лет: 30–60 мг Старше 12 лет: 120 мг <i>или</i> 180 мг 1 раз в сутки	Таблетки 30, 120 и 180 мг
Эбастин (кестин)	Внутрь	Детям старше 12 лет: 10 мг 1 раз в сутки	Таблетки 10 мг
Астемизол	Внутрь	Детям 6–12 лет: 5 мг 1 раз в сутки До 6 лет: суспензия 0,2 мг/кг/сут	Таблетки 10 мг Суспензия 1 мл 1 мг

Антигистаминные препараты способны предотвращать развитие приступов бронхиальной астмы, вызванных аллергеном (в том числе при сезонных обострениях), физической нагрузкой, а также облегчают лёгкие астматические проявления и уменьшают симптомы аллергического ринита. Профилактический длительный приём антигистаминных средств (цетиризина, лоратадина, кетотифена) детьми раннего возраста, имеющими признаки атопического дерматита, уменьшает риск развития бронхиальной астмы в будущем.

Комбинированные препараты

В фармакотерапии бронхиальной астмы у детей используют комбинацию лекарственных средств или комбинированные лекарственные препараты.

- Фенотерол+кромоглициевая кислота (дитек) — аэрозоль для ингаляции дозированный.
- Серетид Мультидиск содержит флутиказон и салметерол, оказывает противовоспалительное и бронхорасширяющее действие и предназначен для регулярного приёма. Серетид можно назначать детям с 4 лет с различной степенью тяжести бронхиальной астмы при сохранении симптомов заболевания, несмотря на проводимую терапию ингаляционными глюкокортикоидами или бронхорасширяющими средствами и стабилизаторами мембран тучных клеток. Препарат хорошо переносим и высокоэффективен при лечении детей.

Схема лечения бронхиальной астмы

В настоящее время при лечении бронхиальной астмы применяют принцип ступенчатой терапии, т.е. использование медикаментозных средств в чёткой зависимости от тяжести заболевания. Дозу и частоту приёма препаратов повышают по мере увеличения тяжести болезни или уменьшают при купировании симптомов (табл. 11-10). Нередко противовоспалительные препараты назначают в комбинации с бронхорасширяющими препаратами пролонгированного действия (β_2 -адреномиметиками или препаратами теофиллина).

Таблица 11-10. Ступенчатая терапия бронхиальной астмы у детей*

I ступень	II ступень	III ступень
Кромоглициевая кислота или недокромил курсами по 2–3 мес	Кромоглициевая кислота или недокромил длительно (4–6 мес и более) При неэффективности ингаляционных глюкокортикоидов средние дозы через большой спейсер Для стабилизации состояния возможны применение пролонгированных β_2 -адреномиметиков или теофиллинов, преднизолон внутрь или временное удвоение дозы ингаляционных глюкокортикоидов	Ингаляционные глюкокортикоиды средние/высокие дозы в комбинации с пролонгированными β_2 -адреномиметиками или теофиллинами или антилейкотриеновыми препаратами регулярно При неэффективности увеличение дозы ингаляционных глюкокортикоидов или преднизолон внутрь
β_2 -Адреномиметики короткого действия и/или ипратропия бромид и/или теофиллин короткого действия эпизодически или коротким курсом	β_2 -Адреномиметики короткого действия и/или ипратропия бромид и/или теофиллин короткого действия по мере необходимости	β_2 -Адреномиметики короткого действия и/или ипратропия бромид и/или теофиллин короткого действия не чаще 4 раз в сутки

* Из: Национальная программа «Бронхиальная астма у детей. Стратегия лечения и профилактика». — М., 1997

Рациональное и своевременное назначение базисной терапии бронхиальной астмы и аллергического ринита с использованием принципа ступенчатого подхода может обеспечить длительную ремиссию, предотвратить прогрессирование аллергического заболевания.

Неотложная терапия при приступе бронхиальной астмы

Алгоритм неотложной терапии при приступе бронхиальной астмы приведён в таблице 11-11.

Таблица 11-11. Алгоритм терапии обострения бронхиальной астмы у детей*

Лёгкий приступ		Приступ средней тяжести		Тяжёлый приступ	
Ингаляции β_2 -адреномиметика		Повторная ингаляция β_2 -адреномиметика через 20 мин		Повторные ингаляции β_2 -адреномиметика каждые 20 мин в течение часа, системные глюкокортикоиды 1–2 мг/кг каждые 6 ч	
Улучшение	Нет улучшения	Улучшение	Нет улучшения	Улучшение	Нет улучшения
Состояние стабильное, симптомы исчезли, ПОС не меньше 80%	Состояние нестабильное, ПОС больше 80%. Повторить ингаляцию через 20 мин. Повторные ингаляции через 4–8 ч	Состояние улучшилось, ПОС больше 80%. Повторные ингаляции β_2 -адреномиметика каждые 4–6 ч в течение 1–2 дней	Состояние нестабильное, симптомы не уменьшились или нарастают, ПОС меньше 80%. Добавить глюкокортикоиды. Добавить ипратропия бромид. Продолжить ингаляции каждые 4–6 ч	Симптомы уменьшились, не нарастают, ПОС больше 70%, S_aO_2 больше 93%. Повторные ингаляции β_2 -адреномиметика каждые 3–4 ч в течение 24–48 ч. Продолжить применение системных глюкокортикоидов в течение 2–3 дней	Симптомы не уменьшились или нарастают, ПОС меньше 70%, S_aO_2 меньше 92%. Продолжить применение системных глюкокортикоидов в дозе 2 мг/кг парентерально или внутрь, внутривенно эуфиллин. Перевод в отделение реанимации или интенсивной терапии

* Из: Национальная программа «Бронхиальная астма у детей. Стратегия лечения и профилактика». — М., 1997

Первичная помощь на амбулаторном этапе при лёгком и среднетяжёлом приступе бронхиальной астмы включает ингаляции β_2 -адреномиметика короткого действия из дозирующего аэрозольного ингалятора (1 вдох каждые 15–30 с до улучшения состояния), лучше со спейсером большого объёма (детям раннего возраста с лицевой маской). При тяжёлом приступе предпочтение отдают небулайзерной терапии. При этом используют растворы β_2 -адреномиметиков повторно с интервалом 20–30 мин в течение часа, затем каждые 4 ч (по необходимости). Бронхорасширяющий эффект можно усилить добавлением ипратропия бромидом. Если эффект недостаточен, назначают преднизолон внутрь (до 1 года 1–2 мг/кг/сут, в 1–5 лет 10–20 мг) или парентерально, применяют ингаляции будезонида (например, пульмикорт) через небулайзер.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика включает создание благоприятной экологической обстановки, здоровый образ жизни, элиминацию из окружающей среды неспецифических раздражающих факторов (химических веществ, табачного дыма и т.п.). Имеют значение своевременное выявление атопии и причинно значимых аллергенов, в том числе пищевых, предупреждение развития вирусных инфекций, лечение атопического дерматита, аллергического ринита и т.д. К вторичной профилактике относят уменьшение экспозиции аллергенов, ведущее к снижению воспаления в бронхах и их гиперреактивности.

В Национальной программе «Бронхиальная астма у детей. Стратегия лечения и профилактика» большое значение в профилактике тяжёлых исходов придают регулярному диспансерному наблюдению и обучению родителей и детей методам самоконтроля. С этой целью используют пикфлоуметрию с системой цветowych зон (по аналогии с сигналами светофора).

- Зелёная зона: состояние ребёнка стабильное, симптомы отсутствуют или минимальны, ПОС более 80% возрастной нормы. Ребёнок может вести обычный образ жизни, не принимать лекарственные средства или продолжать без изменений терапию, назначенную врачом.
- Жёлтая зона: появляются умеренно выраженные симптомы астмы — эпизоды кашля и свистящего дыхания, нарушение самочувствия, ПОС менее 80% возрастной нормы. В этом случае необходимо увеличить объём лечения, дополнительно принять лекарства, рекомендованные врачом. Если состояние не улучшается в течение 24 ч, необходима консультация врача.
- Красная зона: ПОС менее 50% возрастной нормы, самочувствие плохое, появляются приступы кашля, удушья, в том числе ночные приступы. Появление таких признаков — показание для срочной консультации врача. Если ранее больной принимал гормональные препараты, необходимо немедленно дать больному преднизолон внутрь в рекомендованной врачом дозе и срочно госпитализировать ребёнка.

ПРОГНОЗ

Сведения об исходах бронхиальной астмы у детей достаточно противоречивы. После полового созревания симптомы бронхиальной астмы могут уменьшиться до полного исчезновения, сохраниться или усилиться. Бронхиальная

астма, начавшаяся в детстве, в 60–80% продолжается у взрослых. Исчезновение симптомов отмечено в основном у больных лёгкой формой бронхиальной астмы. В тяжёлых случаях возможны формирование гормональной зависимости, инвалидизация и даже летальный исход. Существенное значение для исхода бронхиальной астмы имеет раннее начало адекватного и систематического лечения.

ГЛАВА 12

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Болезни сердечно-сосудистой системы занимают одно из ведущих мест в структуре заболеваемости населения, определяя уровень потерь трудоспособного населения и смертности. В настоящее время смертность от заболеваний системы кровообращения в России составляет 900:100 000 среди мужчин и 600:100 000 среди женщин.

Истоки многих болезней системы кровообращения, обычно медленно развивающихся, лежат в детском возрасте, тем более что за последнее десятилетие распространённость сердечно-сосудистых заболеваний у детей возросла в 3 раза. Видимо, и ранее детей с этой патологией было больше, чем предполагали, так как за это же время существенно улучшились диагностические возможности. Обращает на себя внимание также увеличение контингента детей с хроническими заболеваниями сердечно-сосудистой системы, в том числе детей-инвалидов. Изменилась и структура сердечно-сосудистой заболеваемости детского возраста: уменьшилась частота ревматических поражений сердца и инфекционных эндокардитов, но увеличился удельный вес нарушений ритма, артериальной гипертензии, кардиомиопатий, СВД, функциональных расстройств. Ежегодно возрастает количество детей с врождёнными пороками развития и нарушениями метаболизма миокарда. Развитие этих заболеваний часто обусловлено дисплазией соединительной ткани сердца, наследственной предрасположенностью или генетическими дефектами.

В детском возрасте субъективные симптомы патологии органов кровообращения часто отсутствуют или выражены минимально. В дальнейшем, по мере роста ребёнка и воздействия на него множества разнообразных факторов (эмоциональные и физические перегрузки, вредные привычки, неблагоприятная экологическая обстановка и др.), эта патология проявляется, в некоторых случаях приводя к летальному исходу.

Из сказанного выше следует, что не только педиатру, но и врачу общей практики необходимо иметь представление обо всём спектре патологии органов кровообращения у детей. Следует обращать внимание на слабость, одышку, жалобы, не свойственные детям (боли в сердце, сердцебиение и т.д.), окраску кожных покровов, деформации грудной клетки и пальцев, отставание в физическом развитии и своевременно проводить необходимое обследование ребёнка. Профилактику заболеваний сердечно-сосудистой системы и неблагоприятных исходов, связанных с патологией сердца и сосудов у взрослых, необходимо начинать в детстве. Диспансерное наблюдение за состоянием сердечно-сосудистой системы необходимо проводить у всех без исключения детей начиная с периода новорождённости с обязательным измерением АД на руках и ногах, проведением ЭКГ, ЭхоКГ.

Врождённые пороки сердца и магистральных сосудов

Врождённые пороки сердца (ВПС) — аномалии морфологического развития сердца и крупных сосудов. ВПС обычно формируются на 2–8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза.

ВПС наблюдают со средней частотой 5–8 на 1000 живорождённых. При учёте мертворождений и поздних выкидышей частота увеличивается до 9–12:1000, превышая распространённость всех других аномалий развития. В более старшем возрасте ВПС наблюдают значительно реже, так как до 70% детей с этой патологией (при отсутствии должного, в том числе оперативного, лечения) погибают на первом году жизни.

Этиология

Конкретные причины возникновения ВПС неизвестны. Они часто связаны с хромосомными аномалиями, выявляемыми при кариотипировании более чем у 1/3 больных с ВПС. Чаще всего выявляют трисомию по хромосомам 21, 18 и 13. Помимо болезни Дауна существует около двадцати наследственных синдромов, часто сопровождающихся ВПС. В общей сложности синдромальную патологию обнаруживают у 6–36% больных. Моногенная природа ВПС доказана в 8% случаев; около 90% наследуется многофакторно, т.е. является результатом сочетания генетической предрасположенности и воздействия средовых факторов. Последние выступают в качестве провоцирующих, выявляющих наследственную предрасположенность при превышении «порога» их совместного действия.

Дефекты генетического кода и нарушения эмбриогенеза могут быть и приобретёнными при воздействии на плод и организм матери некоторых неблагоприятных факторов [радиация, алкоголизм, наркомания, эндокринные заболевания матери (сахарный диабет, тиреотоксикоз), вирусные и другие инфекции, перенесённые женщиной в I триместре беременности (краснуха, грипп, гепатит В), приём беременной некоторых лекарственных средств (препараты лития, варфарин, талидамид, антимагнетолиты, антиконвульсанты)]. Большое значение в возникновении патологии сердца и сосудов имеют смешанные вирусно-вирусные и энтеровирусная инфекции, перенесённые плодом внутриутробно.

Патогенез

Перечисленные выше факторы, воздействуя на плод в критические моменты развития, нарушают формирование структур сердца, вызывают диспластические изменения в его каркасе. Происходит неполное, неправильное или несвоевременное закрытие перегородок между предсердиями и желудочками, дефектное образование клапанов, недостаточный поворот первичной сердечной трубки с образованием аплазированных желудочков и неправильным расположением магистральных сосудов, сохраняются отверстия, свойственные плодному кровообращению. Гемодинамика плода обычно при этом не страдает, и ребёнок рождается хорошо развитым. Компенсация может сохраняться и некоторое время после рождения. В таком случае ВПС проявляется только через несколько недель или месяцев, а иногда и на втором или третьем году жизни.

В зависимости от особенностей кровообращения в большом и малом круге ВПС делят на три группы (табл. 12-1).

Таблица 12-1. Классификация врождённых пороков сердца

Нарушение гемодинамики	Без цианоза («бледный»)	С цианозом («синий»)
С переполнением малого круга кровообращения	ДМПП ДМЖП Открытый артериальный (боталлов) проток	Транспозиция магистральных сосудов
С обеднением малого круга кровообращения	Изолированный стеноз лёгочной артерии	Тетрада Фалло
С обеднением большого круга кровообращения	Стеноз устья аорты Коарктация аорты	

- Пороки с переполнением малого круга кровообращения составляют до 80% всех ВПС. Их объединяют наличие патологического сообщения между большим и малым кругом кровообращения и (первоначально) сброс крови из артериального русла в венозное. Переполнение правых отделов сердца ведёт к постепенной их гипертрофии, в результате чего направление сброса может измениться на противоположное. Вследствие этого развиваются тотальное поражение сердца и недостаточность кровообращения. Переполнение малого круга способствует возникновению острой, а затем и хронической патологии органов дыхания.
- В основе пороков с обеднением малого круга кровообращения чаще всего лежит сужение лёгочной артерии. Недостаточное насыщение венозной крови кислородом приводит к постоянной гипоксемии и цианозу, отставанию в развитии, формированию пальцев в виде «барабанных палочек».
- При пороках с обеднением большого круга кровообращения выше места сужения развивается гипертензия, распространяющаяся на сосуды головы, плечевого пояса, верхних конечностей. Сосуды нижней половины тела получают мало крови. Развивается хроническая левожелудочковая недостаточность, часто с нарушениями мозгового кровообращения либо с коронарной недостаточностью.

Клиническая картина

Она зависит от размера и расположения дефекта перегородок, степени сужения сосуда, направления сброса крови и изменения этого направления, степени падения уровня давления в системе лёгочной артерии и т.д. При небольших дефектах (например, в межпредсердной перегородке, мышечной части межжелудочковой перегородки, незначительном стенозе лёгочной артерии) клинические проявления могут отсутствовать.

ВПС следует заподозрить при выявлении отставания ребёнка в физическом развитии, появлении одышки при движениях, бледности (аортальные пороки) или цианотичной окраске кожных покровов, выраженного акроцианоза (стеноз лёгочной артерии, тетрада Фалло). При осмотре грудной клетки можно выявить «сердечный горб», при пальпации области сердца — систолическое (при высоком ДМЖП) или систоло-диастолическое (при открытом артериальном протоке) дрожание. При перкуссии обнаруживают увеличение размеров и/или изменение конфигурации сердца. При аускультации обращают внимание на расщепление тонов, акцент II тона на аорте или лёгочной артерии. При большинстве пороков можно выслушать систолический грубый, иногда скребуший шум. Он нередко проводится на спину и обычно не меняется при перемене положения тела и нагрузке.

К особенностям «синих» пороков, сочетающихся с сужением лёгочной артерии (прежде всего тетрады Фалло), кроме тотального цианоза относят излюбленную позу отдыха на корточках и одышечно-цианотические (гипоксемические) приступы, связанные со спастическим сужением выносящего тракта правого желудочка и острой гипоксией головного мозга. Гипоксемический приступ возникает внезапно: появляются беспокойство, возбуждение, нарастают одышка и цианоз, возможна потеря сознания (обморок, судороги, апноэ). Приступы продолжаются от нескольких минут до 10–12 ч, и их чаще наблюдают у детей раннего возраста (до 2 лет) с железодефицитной анемией и перинатальной энцефалопатией.

Сужение аорты на любом уровне приводит к систолической и диастолической перегрузке левого желудочка и изменениям АД: при стенозе в области аортального клапана АД понижено, при коарктации аорты — повышено на руках и снижено на ногах. Для аортальных пороков характерны отставание в развитии нижней половины туловища и появление (в 8–12 лет) жалоб, не свойственных детям и связанных с нарушением кровообращения по большому кругу (головная боль, слабость, одышка, головокружение, боли в сердце, животе и ногах).

Течение ВПС имеет определённую периодичность, позволяющую выделить три фазы.

1. Фаза первичной адаптации. После рождения организм ребёнка приспосабливается к нарушениям гемодинамики, вызванным ВПС. Недостаточные возможности компенсации, нестабильное состояние ребёнка в раннем возрасте иногда приводят к тяжёлому течению порока и даже к летальному исходу.

2. Фаза относительной компенсации наступает на 2–3-м году жизни и может продолжаться несколько лет. Состояние ребёнка и его развитие улучшаются за счёт гипертрофии и гиперфункции миокарда разных отделов сердца.
3. Терминальная (необратимая) фаза связана с постепенно развивающимся дистрофией миокарда, кардиосклерозом, снижением коронарного кровотока.

Осложнения. ВПС может осложниться кровоизлияниями в головной мозг, инфарктом миокарда, а также присоединением инфекционного эндокардита.

Лабораторные и инструментальные исследования

В анализах крови при «синих» пороках выявляют снижение p_aO_2 и повышение p_aCO_2 , увеличение содержания эритроцитов, гематокрита и концентрации Hb. На ЭКГ выявляют признаки гипертрофии и перегрузки отдельных камер сердца: правых отделов — при «синих» пороках, левых — при «бледных». На ФКГ фиксируют систолические и диастолические шумы, типичные для каждого порока по форме, амплитуде, частотности, расположению и продолжительности. ЭхоКГ позволяет визуализировать дефекты перегородок (рис. 12-1 на вклейке), калибр крупных сосудов, распределение потоков крови.

При рентгенографии выявляют кардиомегалию, деформацию сердечной тени [митральная, со сглаженной «талией сердца», при открытом артериальном протоке, аортальная («башмачок») при тетраде Фалло; рис. 12-2 на вклейке], сужение сосудистого пучка во фронтальной плоскости и расширение его в сагиттальной (при транспозиции магистральных сосудов). При пороках, сопровождающихся переполнением малого круга (лёгочной гипертензией), усиливается сосудистый рисунок лёгких (рис. 12-3 на вклейке).

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагноз ВПС основывают на раннем (с момента рождения или в течение первых 2–3 лет жизни) появлении утомляемости, одышки, цианоза, «сердечного горба», дрожания над областью сердца, кардиомегалии, постоянного интенсивного шума, проводящегося на спину. Измеряют АД на руках и ногах. Диагноз подтверждают выявлением ЭКГ-признаков гипертрофии и перегрузки камер сердца, фиксацией типичных шумов на ФКГ, визуализацией порока на ЭхоКГ, обнаружением нарушений газового состава артериальной крови. Выявляют изменение конфигурации сердца на рентгенограмме органов грудной клетки.

Дифференциальную диагностику в периоде новорожденности и в раннем детском возрасте проводят с врождёнными ранними и поздними кардитами. После 3 лет ВПС дифференцируют с неревматическими кардитами, ревматизмом, бактериальным эндокардитом, кардиомиопатиями, функциональными нарушениями деятельности сердечно-сосудистой системы. В основе последних часто лежат дисплазии соединительнотканых структур сердца и врождённые малые его аномалии (дополнительные хорды, ПМК, особенности строения перегородок, сосочковых мышц и др.). Необходимо также дифференцировать ВПС между собой.

Лечение

Лечение при большинстве ВПС оперативное. Срок хирургического вмешательства зависит от степени компенсации нарушений гемодинамики. В последнее время в связи с успехами кардиохирургии наметилась тенденция к более ранней коррекции пороков. В то же время при таких пороках, как небольшой ДМПП или низкорасположенный ДМЖП (болезнь Толочинова—Роже), в хирургической коррекции необходимости нет, а открытый артериальный проток и некоторые дефекты перегородок закрываются с возрастом.

Операцию проводят в фазу относительной компенсации в специализированном стационаре чаще в один этап. Производят не только вмешательства на открытом сердце в условиях гипотермии, но и щадящие операции — рентгеноэндоваскулярное закрытие септальных дефектов, баллонную ангиопластику, эндопротезирование (аорты), стентирование, эмболизацию сосудов. Щадящие методики при некоторых пороках могут быть альтернативой большим кардиологическим операциям.

Консервативное лечение проводят при подготовке к операции и после неё (реабилитация). Оно включает следующие компоненты.

- Щадящий (при сердечной недостаточности — постельный) режим.
- Дозированная физическая нагрузка.
- Полноценное дробное питание.
- Аэротерапия и кислородное лечение при выраженных симптомах кислородной недостаточности.
- Лекарственные препараты, влияющие на метаболические процессы в миокарде [калия и магния аспарагинат (например, аспаркам, панангин), инозин (например, рибоксин), кокарбоксилаза, витамины С и группы В], в возрастных дозах.
- Средства, улучшающие реологические свойства крови и микроциркуляцию, например ксантинола никотинат 0,15 мг/кг/сут, витамин Е.
- β-Адреноблокаторы (пропранолол 0,5–2 мг/кг/сут в 3–4 приёма) для предупреждения гипоксических кризов и как мембраностабилизаторы при аритмиях.
- Сердечные гликозиды и диуретики назначают при острой или подострой сердечной недостаточности.

Лечение при гипоксическом кризе проводят по схеме, предложенной В.И. Бураковским и Б.А. Константиновым (табл. 12-2).

Профилактика

Профилактика направлена на охрану здоровья беременной, особенно на ранних сроках гестации: предупреждение вирусных и других инфекционных заболеваний, исключение вредных привычек и неблагоприятных экологических воздействий, соблюдение щадящего режима труда, правильное питание и т.д. В семьях с наследственными заболеваниями необходимо медико-генетическое консультирование. В случае обнаружения при УЗИ плода сложного порока сердца показано прерывание беременности.

Таблица 12-2. Лечение при гипоксическом кризе

Лёгкий приступ (без потери сознания)	Тяжёлый приступ (с потерей сознания, судорогами, апноэ и т.д.)
Ингаляция кислорода или аэрация воздуха Внутримышечно вводят: • тримеперидин (промедол) 1 мг/кг в/м • никетамид (кордиамин) 0,3–1 мл в/м	Жаропонижающие препараты Интубация, перевод на ИВЛ Капельно внутривенно вводят: • декстран 50–100 мл • 5% раствор натрия гидрокарбоната 20–100 мл • плазма 10 мл/кг • 2,4% раствор аминафиллина (эуфиллин) 1–4 мл • аскорбиновая кислота 500 мг • 5% раствор тиамин 0,5 мл • цианокобаламин 10 мкг • 20% раствор глюкозы 20–40 мл • инсулин 2–4 ЕД Экстренная операция

Детей до и после операции должны наблюдать кардиоревматолог и кардиохирург. Все очаги хронической инфекции необходимо санировать. Оперативные вмешательства (тонзиллэктомии, аденотомии, удаление зубов) проводят под прикрытием антибиотиков.

Прогноз

Прогноз у большинства больных благоприятный для жизни при условии своевременного установления диагноза и квалифицированного оперативного вмешательства в оптимальные сроки. Летальность в таких случаях составляет 1–2%. При сложных комбинированных пороках (а их не более 5% от общего числа ВПС) летальность достигает 25%. ВПС занимают третье место среди причин детской инвалидности.

Пролапс митрального клапана

Пролапс митрального клапана (ПМК) — прогибание одной или обеих створок митрального клапана в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка. Это одна из наиболее частых форм нарушения деятельности клапанного аппарата сердца. ПМК может сопровождаться пролабированием других клапанов или сочетаться с иными малыми аномалиями развития сердца.

ПМК выявляют у 2–18% детей и подростков, т.е. существенно чаще, чем у взрослых. При заболеваниях сердца ПМК регистрируют значительно чаще: до 37% при ВПС, до 30–47% у больных ревматизмом и до 60–100% у пациентов с наследственными болезнями соединительной ткани. ПМК можно выявить в любом возрасте, включая период новорождённости, но чаще всего его наблюдают у детей старше 7 лет. До 10 лет ПМК обнаруживают с одинаковой

частотой у мальчиков и девочек. В более старшей возрастной группе ПМК выявляют в 2 раза чаще у девочек.

Этиология и патогенез

По происхождению выделяют первичный (идиопатический) и вторичный ПМК.

- Первичный ПМК связан с дисплазией соединительной ткани, проявляющейся также другими микроаномалиями строения клапанного аппарата (изменение структуры клапана и сосочковых мышц, нарушение распределения, неправильное прикрепление, укорочение или удлинение хорд, появление дополнительных хорд и др.). Дисплазия соединительной ткани формируется под влиянием разнообразных патологических факторов, действующих на плод в период его внутриутробного развития (гестозы, ОРВИ и профессиональные вредности у матери, неблагоприятная экологическая обстановка и др.). В 10–20% случаев ПМК наследуется по материнской линии. При этом в 1/3 семей пробандов выявляют родственников с признаками соединительнотканной дисплазии и/или психосоматическими заболеваниями. Дисплазия соединительной ткани может также проявляться миксоматозной трансформацией створок клапана, связанной с наследственно обусловленным нарушением строения коллагена, особенно типа III. При этом за счёт избыточного накопления кислых мукополисахаридов происходит пролиферация ткани створок (иногда также клапанного кольца и хорд), что и вызывает эффект пролабирования.
- Вторичный ПМК сопровождает или осложняет различные заболевания. При вторичном ПМК, как и при первичном, большое значение имеет исходная неполноценность соединительной ткани. Так, он часто сопровождает некоторые наследственные синдромы (синдром Марфана, синдром Элерса–Данло–Черногубова, врождённую контрактурную арахнодактилию, несовершенный остеогенез, эластическую псевдоксантому), а также ВПС, ревматизм и другие ревматические заболевания, неревматические кардиты, кардиомиопатии, некоторые формы аритмии, СВД, эндокринную патологию (гипертиреоз) и др. ПМК может быть следствием приобретённого миксоматоза, воспалительного повреждения клапанных структур, нарушения сократимости миокарда и сосочковых мышц, клапанно-желудочковой диспропорции, асинхронной деятельности различных отделов сердца, что нередко наблюдают при врождённых и приобретённых заболеваниях последнего.

В формировании клинической картины ПМК, несомненно, принимает участие дисфункция вегетативной нервной системы. Кроме того, имеют значение нарушения обмена веществ и дефицит микроэлементов, в частности ионов магния.

Структурная и функциональная неполноценность клапанного аппарата сердца приводит к тому, что в период систолы левого желудочка происходит прогибание створок митрального клапана в полость левого предсердия. При пролабировании свободной части створок, сопровождающемся неполным их смыканием в систолу, аускультативно регистрируют изолированные мезосистolicеские щелчки, связанные с чрезмерным натяжением хорд. Неплотное соприкосновение

створок клапана или их расхождение в систолу определяет появление систолического шума различной интенсивности, свидетельствующего о развитии митральной регургитации. Изменения подклапанного аппарата (удлинение хорд, снижение контрактильной способности сосочковых мышц) также создают условия для возникновения или усиления митральной регургитации.

Классификация

Общепринятой классификации ПМК нет. Помимо разграничения ПМК по происхождению (первичный или вторичный) принято выделять аускультативную и «немую» формы, указывать локализацию пролабирования (передняя, задняя, обе створки), степень его выраженности (I степень — от 3 до 6 мм, II степень — от 6 до 9 мм, III степень — более 9 мм), время возникновения по отношению к систоле (ранний, поздний, голосистолический), наличие и выраженность митральной регургитации. Оценивают также состояние вегетативной нервной системы, определяют тип течения ПМК, учитывают возможные осложнения и исходы.

Клиническая картина

ПМК характеризуется разнообразной симптоматикой, зависящей прежде всего от выраженности соединительнотканной дисплазии и вегетативных сдвигов.

Жалобы у детей с ПМК весьма разнообразны: повышенная утомляемость, головные боли, головокружения, обмороки, одышка, боли в области сердца, сердцебиение, ощущение перебоев в работе сердца. Характерны пониженная физическая работоспособность, психоэмоциональная лабильность, повышенная возбудимость, раздражительность, тревожность, депрессивные и ипохондрические реакции.

В большинстве случаев при ПМК находят различные проявления дисплазии соединительной ткани: астеническое телосложение, высокий рост, сниженную массу тела, повышенную эластичность кожи, слабое развитие мускулатуры, гипермобильность суставов, нарушение осанки, сколиоз, деформацию грудной клетки, крыловидные лопатки, плоскостопие, миопию. Можно обнаружить гипертелоризм глаз и сосков, своеобразное строение ушных раковин, готическое нёбо, сандалевидную щель и другие малые аномалии развития. К висцеральным проявлениям дисплазии соединительной ткани относят нефроптоз, аномалии строения жёлчного пузыря и др.

Нередко при ПМК наблюдают изменение ЧСС и АД, преимущественно обусловленные гиперсимпатикотонией. Границы сердца обычно не расширены. Наиболее информативны аускультативные данные: чаще выслушивают изолированные щелчки или их сочетание с позднесистолическим шумом, реже — изолированный позднесистолический или голосистолический шум. Щелчки фиксируют в середине или конце систолы, обычно на верхушке или в пятой точке аускультации сердца. Они не проводятся за пределы области сердца и не превышают по громкости II тон, могут быть преходящими или постоянными, появляются или нарастают по интенсивности в вертикальном положении и при физической нагрузке. Изолированный позднесистолический шум (грубый,

«скребуший») выслушивают на верхушке сердца (лучше в положении на левом боку); он проводится в подмышечную область и усиливается в вертикальном положении. Голосистолический шум, отражающий наличие митральной регургитации, занимает всю систолу, отличается стабильностью. У части больных выслушивают «писк» хорд, связанный с вибрацией клапанных структур. В ряде случаев (при «немом» варианте ПМК) аускультативная симптоматика отсутствует.

Симптоматика вторичного ПМК аналогична таковой при первичном и сочетается с проявлениями, характерными для сопутствующего заболевания (синдром Марфана, ВПС, ревмокардит и др.).

Инструментальные исследования

На рентгенограмме, как правило, определяют нормальные или уменьшенные размеры сердца. Часто обнаруживают умеренное выбухание дуги лёгочной артерии, связанное с неполноценностью соединительной ткани. На ЭКГ нередко регистрируют транзиторные или стойкие нарушения процессов реполяризации миокарда желудочков (снижение амплитуды зубца Т, смещение сегмента ST), разнообразные аритмии (тахикардия, экстрасистолия, замедление атриовентрикулярной проводимости), чаще выявляемые при холтеровском мониторировании. Возможно удлинение интервала Q—T. Наиболее информативна ЭхоКГ, выявляющая систолическое смещение одной (преимущественно задней) или обеих створок митрального клапана, изменение экскурсии митрального кольца, межжелудочковой перегородки и других отделов сердца, утолщение и неровность контуров створок (признаки миксоматозной дегенерации), микроаномалии строения клапанного аппарата, а также признаки митральной регургитации. Иногда при ЭхоКГ выявляют дилатацию аорты, ствола лёгочной артерии, открытое овальное окно, пролабирование других клапанов, что свидетельствует о распространённой соединительнотканной дисплазии.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Для диагностики ПМК используют клинические и инструментальные критерии. Основные критерии — характерные аускультативные и ЭхоКГ-признаки, что имеет решающее значение. Данные анамнеза, жалобы, проявления дисплазии соединительной ткани, результаты ЭКГ и рентгенографии способствуют постановке диагноза, но имеют вспомогательное значение.

ПМК необходимо дифференцировать прежде всего с врождённой или приобретённой недостаточностью митрального клапана, систолическими шумами, обусловленными другими вариантами малых аномалий развития сердца или дисфункцией клапанного аппарата. Наиболее информативна ЭхоКГ, способствующая правильной оценке выявленных сердечных изменений.

Лечение

Лечение при ПМК зависит от его формы, степени выраженности клинических симптомов, включая характер сердечно-сосудистых и вегетативных изменений, а также от особенностей основного заболевания.

- При «немой» форме лечение ограничивается общими мерами, направленными на нормализацию вегетативного и психоэмоционального статуса детей, без уменьшения физической нагрузки.

- При аускультативном варианте дети, удовлетворительно переносящие физическую нагрузку и не имеющие заметных нарушений по данным ЭКГ, могут заниматься физкультурой в общей группе. Исключают лишь упражнения, связанные с резкими движениями, бегом, прыжками. В ряде случаев необходимо освобождение от участия в соревнованиях.
- При выявлении митральной регургитации, выраженных нарушений процессов реполяризации на ЭКГ, отчётливых аритмий необходимо значительное ограничение физической нагрузки с индивидуальным подбором комплекса ЛФК.

При лечении детей с ПМК большое значение имеет коррекция вегетативных нарушений, как немедикаментозная, так и медикаментозная. При нарушениях реполяризации желудочков (по данным ЭКГ) применяют средства, улучшающие метаболизм миокарда [калия оротат, инозин (например, рибоксин), витамины B_5 , B_{15} , левокарнитин и др.]. Эффективны препараты, корригирующие магниевый обмен, в частности оротовая кислота, магниевая соль (магнерот). В некоторых случаях (при стойкой тахикардии, частых желудочковых экстрасистолах, наличии удлинённого интервала Q—T, стойких нарушениях процессов реполяризации) обосновано назначение β -адреноблокаторов (пропранолол), при необходимости — антиаритмических препаратов других классов. При выраженных изменениях клапанного аппарата показаны (особенно в связи с хирургическим вмешательством) профилактические курсы антибиотикотерапии с целью предупреждения развития инфекционного эндокардита. Обязательно консервативное или оперативное лечение очагов хронической инфекции.

При митральной недостаточности, сопровождающейся выраженной, устойчивой к лечению сердечной декомпенсацией, а также при присоединении инфекционного эндокардита и других серьёзных осложнений (выраженных аритмий) возможно проведение хирургической коррекции ПМК (восстановительные операции или протезирование митрального клапана).

Профилактика

Профилактика направлена в основном на предупреждение прогрессирования имеющегося клапанного порока и возникновения осложнений. С этой целью проводят индивидуальный подбор физической нагрузки и необходимых лечебно-оздоровительных мероприятий, адекватное лечение другой имеющейся патологии (при вторичном ПМК). Дети с ПМК подлежат диспансерному наблюдению с регулярным обследованием (ЭКГ, ЭхоКГ и др.).

Прогноз

Прогноз при ПМК у детей зависит от его происхождения, выраженности морфологических изменений митрального клапана, степени регургитации, наличия или отсутствия осложнений. В детском возрасте ПМК, как правило, протекает благоприятно. Осложнения при ПМК у детей возникают достаточно редко. Возможно развитие острой (вследствие отрыва хорд, при лёгочной венозной гипертензии) или хронической митральной недостаточности,

инфекционного эндокардита, тяжёлых форм аритмий, тромбоэмболий, синдрома внезапной смерти, чаще всего имеющего аритмогенный характер.

Развитие осложнений, прогрессирование клапанных нарушений и митральной регургитации неблагоприятно сказываются на прогнозе. ПМК, возникший у ребёнка, способен привести к труднокорректируемым нарушениям в более зрелом возрасте. В связи с этим нужны своевременная диагностика, чёткое проведение необходимых лечебных и профилактических мероприятий именно в детском возрасте.

Неревматические кардиты

Неревматические кардиты — воспалительные поражения сердца различной этиологии, не связанные с ревматизмом или иными заболеваниями системного характера. Целесообразность применения термина «кардит» в педиатрической практике обоснована возможностью одновременного поражения двух или трёх оболочек сердца.

Распространённость неревматических кардитов в популяции точно не известна. Это связано с отсутствием единого подхода и большими сложностями диагностики этой патологии. Неревматические кардиты выявляют во всех возрастных группах, но чаще у детей первых лет жизни с преобладанием у мальчиков. По данным аутопсии неревматические кардиты обнаруживают у 3–9% детей, умерших от различных причин.

ЭТИОЛОГИЯ

Неревматические кардиты развиваются под воздействием различных факторов, преимущественно инфекционных. Среди последних ведущее значение имеют вирусы, особенно Коксаки А и В, ЕСНО. Ранние и поздние врождённые кардиты — последствия вирусной инфекции, перенесённой матерью во время беременности. В происхождении неревматических кардитов определённое значение имеет и бактериальная флора, а также протозойные инвазии, грибы и др. Повреждение сердца может быть также вызвано аллергической реакцией на введение лекарственных препаратов, вакцин, сывороток, действием разнообразных токсических факторов, физических агентов, радиации. У части больных (до 10%) установить причину, вызвавшую кардит, не удаётся.

ПАТОГЕНЕЗ

Неревматические кардиты могут развиваться вследствие непосредственного кардиотоксического действия возбудителя с формированием воспалительных и деструктивных изменений в оболочках сердца (преимущественно миокарда). Важную роль отводят иммунным нарушениям, нередко генетически детерминированным. Внедрение инфекционного агента приводит к образованию цитотоксических Т-лимфоцитов, ЦИК, АТ к кардиомиоцитам, вызывающих развитие аллергических реакций немедленного и замедленного типов. В результате повреждаются различные структуры сердца (кардиомиоциты, соединительная ткань, стенки сосудов), развиваются метаболические сдвиги, активируются лизосомальные ферменты и другие медиаторы, что приводит к деструкции миофибрилл, нарушению сосудистой проницаемости, микроциркуляции,

возникновению тканевой гипоксии и тромбоэмболии. Совместное действие инфекционного агента и иммунопатологических процессов, как правило, приводит к развитию острого кардита. В развитии хронического процесса определяющую роль отводят аутоиммунным реакциям.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация неревматических кардитов, применяемая в педиатрической практике (Н.А. Белоконь, 1987), предусматривает выделение периода возникновения [врождённый (ранний, поздний) и приобретённый], этиологическую принадлежность, характер течения (острый, подострый, хронический), степень тяжести, выраженность сердечной недостаточности, возможные исходы и осложнения заболевания.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина неревматических кардитов зависит от периода их возникновения, характера течения и возраста ребёнка.

Врождённые кардиты

Врождённые кардиты могут манифестировать сразу после рождения или в первые 6 мес жизни, реже — на 2–3-м году.

Ранний врождённый кардит проявляется малой массой тела при рождении или плохой её прибавкой в последующем, быстрой утомляемостью при кормлении, беспричинным беспокойством, потливостью, бледностью. Характерны кардиомегалия (рис. 12-4 на вклейке), «сердечный горб», глухие сердечные тоны при аускультации, прогрессирующая сердечная недостаточность (нередко тотальная с преобладанием левожелудочковой), рефрактерная к лечению. Часто возникают одышка в покое, кашель, афония, умеренный цианоз (иногда с малиновым оттенком), разнокалиберные влажные и свистящие хрипы в лёгких, увеличение печени, отёки или пастозность тканей. Аритмии (за исключением тахикардии) возникают редко. Появление систолического шума может быть связано с относительной или органической недостаточностью митрального клапана, но чаще шум отсутствует.

На рентгенограмме сердце шаровидной или овоидной, а при фиброэластозе — трапецевидной формы. На ЭКГ выявляют ригидный ритм, признаки гипертрофии левого желудочка за счёт увеличения толщины миокарда вследствие инфильтрации, повреждение его субэндокардиальных отделов. При фиброэластозе появляются признаки перегрузки обоих желудочков, глубокие зубцы Q во II и III стандартных отведениях, aVF, V₅, V₆. При ЭхоКГ помимо кардиомегалии и дилатации полостей сердца выявляют снижение сократительной и особенно релаксационной функции миокарда левого желудочка, повреждение клапанов, чаще митрального, лёгочную гипертензию.

Поздний врождённый кардит характеризуется умеренной кардиомегалией, различными нарушениями ритма и проводимости вплоть до полной поперечной блокады сердца и трепетания предсердий, громкими сердечными тонами, менее выраженной (по сравнению с ранним врождённым кардитом) сердечной недостаточностью. Часто выявляют признаки поражения двух или трёх оболочек сердца. У некоторых больных возникают приступы внезапного

беспокойства, одышки, тахикардии с усилением цианоза, судорог, что отражает сочетанное поражение сердца и ЦНС, обусловленное предшествующей инфекцией, особенно вызванной вирусами Коксаки.

Приобретённые кардиты

Приобретённые кардиты могут возникать в любом возрасте, но чаще у детей первых 3 лет жизни.

Острый кардит

На фоне текущей или вскоре после перенесённой инфекции появляются вялость, раздражительность, бледность, навязчивый кашель, нарастающий при перемене положения тела; возможны приступы цианоза, тошнота, рвота, боли в животе, энцефалитические реакции. Постепенно или достаточно остро развиваются симптомы левожелудочковой недостаточности (одышка, тахикардия, застойные хрипы в лёгких). Объективно определяют пульс слабого наполнения, ослабление верхушечного толчка, увеличение размеров сердца, преимущественно влево, ослабление I тона, ритм галопа, разнообразные аритмии. Систолический шум отсутствует, но возможен при развитии недостаточности (относительной или органической) митрального клапана.

Рентгенологически выявляют увеличение размеров сердца различной выраженности, венозный застой в лёгких, снижение амплитуды систоло-диастолических колебаний, иногда — увеличение вилочковой железы. На ЭКГ обнаруживают снижение вольтажа комплекса QRS, признаки перегрузки левого или обоих желудочков, различные нарушения ритма и проводимости (синусовая тахи- или брадиаритмия, экстрасистолия, атриовентрикулярные и внутрижелудочковые блокады; рис. 12-5), смещение сегмента ST, сглаженный или отрицательный зубец Т. Возможны инфарктоподобные изменения и ЭКГ-признаки сопутствующего перикардита. На ЭхоКГ определяют дилатацию правого желудочка и левого предсердия, гипокинезию межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка, снижение фракции выброса, увеличение конечно-систолического и конечно-диастолического размеров левого желудочка, признаки недостаточности митрального клапана, выпот в полости перикарда.

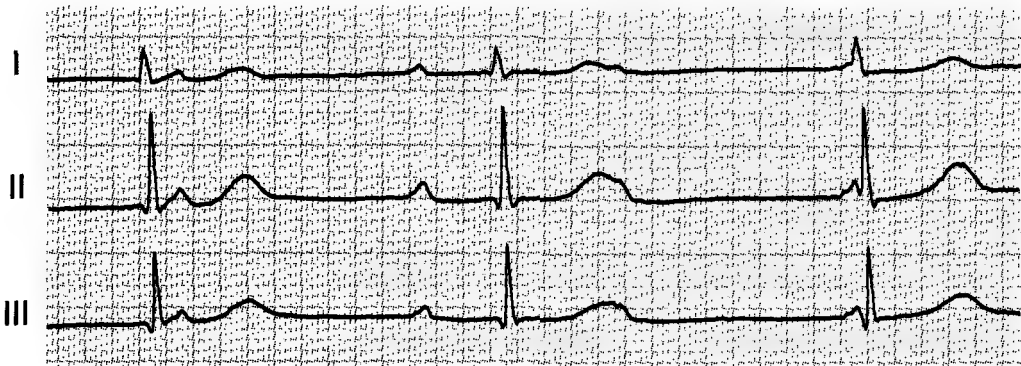


Рис. 12-5. Полная атриовентрикулярная блокада (ЭКГ в трёх стандартных отведениях).

У детей раннего возраста заболевание протекает тяжело, с выраженными клиническими проявлениями и прогрессированием сердечной недостаточности. У детей старшего возраста кардиты обычно протекают в лёгкой или среднетяжёлой форме, с менее яркими симптомами заболевания, редкой и менее выраженной декомпенсацией, но часто сопровождаются разнообразными нарушениями ритма и проводимости, нередко определяющими клиническую картину.

На фоне лечения острого кардита постепенно исчезают клинические симптомы. Изменения на ЭКГ сохраняются более длительно. Обратное развитие процесса наступает через 3 мес от его начала; кроме того, кардит может принимать подострое или хроническое течение.

Подострый кардит

Подострый кардит чаще наблюдают у детей в возрасте от 2 до 5 лет. Он может развиваться либо после острого кардита, либо самостоятельно (первично подострый кардит) спустя продолжительное время после ОРВИ, проявляясь бледностью, повышенной утомляемостью, раздражительностью, снижением аппетита, дистрофией. Исподволь (иногда внезапно) развивается сердечная недостаточность, или случайно обнаруживают аритмии, увеличение размеров сердца, систолический шум.

Симптомы подострого кардита аналогичны таковым при остром его варианте. Возможно формирование «сердечного горба», сердечные тоны громкие, выражен акцент II тона над лёгочной артерией. На ЭКГ — признаки перегрузки не только желудочков, но и предсердий, стойкого нарушения ритма и проводимости. Сердечная недостаточность трудно поддаётся лечению. Эти изменения связаны с длительностью процесса, развитием компенсаторной гипертрофии миокарда левого желудочка, одновременным снижением его сократительной функции, начальными проявлениями лёгочной гипертензии. Обратное развитие процесса происходит через 12–18 мес, либо он приобретает хроническое течение.

Хронический кардит

Хронический кардит развивается чаще у детей старше 7 лет либо в первично хроническом варианте, либо как исход острого или подострого кардита. Клиническая картина хронического кардита отличается многообразием, что связано, в частности, с большой продолжительностью заболевания и разнообразным соотношением воспалительных, склеротических и гипертрофических изменений в сердце.

Первично хроническому варианту неревматического кардита свойственно длительное малосимптомное течение с преобладанием экстракардиальных проявлений (отставание в физическом развитии, слабость, повышенная утомляемость, снижение аппетита, потливость, бледность, рецидивирующие пневмонии). Дети нередко ведут обычный образ жизни, могут заниматься спортом. Периодически возникают головокружение, одышка, боли в области сердца, сердцебиение, навязчивый кашель, тошнота, рвота, боли в правом подреберье, обусловленные сердечной недостаточностью. Возможно острое развитие приступов бледности, беспокойства, потери сознания, судорог, связанных с сердечной декомпенсацией или воспалительными изменениями в ЦНС,

сопутствующими кардиту. Нередко предположение о сердечной патологии возникает лишь при манифестации сердечной декомпенсации или обнаружении кардиомегалии, стойких аритмий, систолического шума, гепатомегалии во время профилактического осмотра либо при осмотре в связи с перенесённым интеркуррентным заболеванием. В зависимости от преобладания кардиосклероза или гипертрофии миокарда выделяют следующие варианты хронического кардита: с увеличенной полостью левого желудочка — застойный вариант (преобладает кардиосклероз), с нормальной полостью левого желудочка — гипертрофический вариант, с уменьшенной полостью левого желудочка — рестриктивный вариант (с гипертрофией или без неё).

- При застойном варианте хронического кардита наблюдают ослабление верхушечного толчка, значительное увеличение размеров сердца (преимущественно влево) с прогрессивно увеличивающимся «сердечным горбом», стойкие нарушения ритма, глухие сердечные тоны, систолический шум недостаточности митрального клапана (обычно относительной). Возможен шум трения перикарда или плевроперикардальных спаек. Сердечная декомпенсация развивается постепенно или возникает остро с преобладанием левожелудочковой недостаточности. На ЭКГ регистрируют низкий (реже — чрезмерно высокий) вольтаж комплекса QRS, признаки перегрузки предсердий и левого желудочка, нарушения ритма и проводимости (тахикардия, экстрасистолия, мерцательная аритмия, атриовентрикулярные блокады различной степени), стойкие изменения процессов реполяризации, удлинение интервала Q—T. Результаты обследования (включая рентгенографию и ЭхоКГ) свидетельствуют о преимущественной дилатации полости левого желудочка, относительной недостаточности митрального клапана, нарушении лёгочной гемодинамики с явлениями венозного застоя, выраженном снижении сократительной функции миокарда.
- При хроническом кардите с преобладанием гипертрофии миокарда происходит отставание не только в массе, но и в длине тела. Выявляют малиновую окраску губ и щёк, ногтевые фаланги утолщаются в виде «барабанных палочек», ногти изменяются и приобретают вид «часовых стёкол» (следствие лёгочной гипертензии). Усилен верхушечный толчок, I тон на верхушке хлопающий или усилен (реже происходит приглушение тонов), над лёгочной артерией резкий акцент II тона, имеется брадикардия. Границы сердца длительно остаются нормальными, «сердечный горб» выражен не всегда. Сердечные шумы отсутствуют либо обусловлены изменениями двух- или трёхстворчатого клапана. К левожелудочковой недостаточности присоединяется правожелудочковая, в дальнейшем определяющая характер декомпенсации: появляются периферические отёки, асцит, гепатомегалия, дистрофические изменения на коже голеней. При этом варианте хронического кардита на ЭКГ выявляют стойкие нарушения проводимости различной локализации (нарушения ритма, за исключением брадикардии, нехарактерны), признаки субэндокардиальной гипоксии. При обследовании (ЭхоКГ, рентгенография и др.) обнаруживают атриомегалию, повышение давления в системе лёгочной артерии с венозным застоем и возможным интерстициальным отёком лёгких, дилатацию правого желудочка

(следствие лёгочной гипертензии), симметричную или асимметричную гипертрофию миокарда. Размеры полости левого желудочка нормальные или несколько уменьшенные. Митральный клапан не изменён. При прогрессировании процесса постепенно снижается сократительная функция миокарда, но определяющим остаётся нарушение релаксации.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика неревматического кардита нередко представляет определённые трудности. Она основана на выявлении клинико-инструментальных признаков поражения сердца, преимущественно миокарда, анамнестических данных (установлении связи развития процесса с предшествующей инфекцией, особенно вирусной), исключении схожих по симптоматике заболеваний, динамическом наблюдении и оценке эффективности проводимой терапии. Необходимо также учитывать уровень физического развития ребёнка и наличие различных немотивированных стойких нарушений самочувствия.

Ещё больше сложностей возникает при диагностике редко развивающегося врождённого кардита. Необходимы убедительные доказательства воздействия на плод инфекционного агента, выявление генерализованной инфекции с достоверным лабораторным её подтверждением и использование всех имеющихся диагностических методов, включая эндомиокардиальную биопсию.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Перечень заболеваний, с которыми проводят дифференциальную диагностику неревматического кардита, зависит от возраста ребёнка и формы кардита.

- У новорождённых и детей раннего возраста неревматические кардиты, особенно врождённые, необходимо дифференцировать с ВПС, в частности, с неполной формой атриовентрикулярной коммуникации, аномалией Эбштайна, аномальным отхождением левой коронарной артерии от лёгочной. К общим симптомам неревматических кардитов и этих пороков относят отставание в физическом развитии, кардиомегалию, нарушение ритма и проводимости, сердечные шумы, признаки недостаточности кровообращения, а также разнообразные жалобы кардиального и экстракардиального характера. В отличие от неревматических кардитов, при ВПС отсутствует связь с предшествующей инфекцией, преобладает поражение правых отделов сердца, нарушается лёгочная гемодинамика (обеднение лёгочного рисунка или его усиление); имеются и другие индивидуальные особенности каждого порока. Решающее значение в дифференциальной диагностике имеют ЭхоКГ и другие специальные методы исследования.
- У новорождённых изменения в сердце, напоминающие неревматический кардит, могут возникать вследствие перинатальной гипоксии. При этом возможны кардиомегалия, приглушение сердечных тонов, нарушение ритма и проводимости, иногда — сердечные шумы и симптомы недостаточности кровообращения. Изучение анамнеза, наличие неврологической симптоматики, преходящий характер сердечных изменений позволяют исключить диагноз врождённого кардита.

- У детей старшего возраста неревматические кардиты необходимо дифференцировать с ревматизмом, аритмиями экстракардиального происхождения, миокардиодистрофией и др.
 - Для ревматизма, в отличие от острого или подострого вариантов кардита, характерны связь с предшествующей стрептококковой инфекцией, полиартрит, малая хорея, специфические лабораторные изменения. Обычно он развивается у детей старше 7 лет, характеризуется сочетанным поражением эндо- и миокарда (при неревматических кардитах преобладает миокардиальная недостаточность) с возможным формированием порока сердца.
 - Аритмии у детей нередко обусловлены вегетативными нарушениями, например связанными с перинатальным поражением ЦНС (в анамнезе — неблагоприятное течение беременности и родов). У этих детей часто выявляют очаговую неврологическую симптоматику, гипертензионно-гидроцефальный синдром; объективные признаки сердечной патологии отсутствуют. Характерна изменчивость симптоматики.
 - Миокардиодистрофия, как правило, отличается скудостью жалоб и неярко выраженными клиническими проявлениями: размеры сердца обычно нормальны, сердечные тоны обычной звучности или немного приглушены. Сердечная недостаточность возникает редко. Выявление этиологических факторов (эндокринная патология, очаги хронической инфекции, интоксикация и др.), проведение соответствующих фармакологических проб, исчезновение симптомов на фоне лечения основного заболевания говорят в пользу именно дистрофии миокарда.
 - У части больных неревматический кардит, особенно хронический, следует дифференцировать от кардиомиопатий, в частности — гипертрофической кардиомиопатии. При этой форме кардиомиопатии, нередко имеющей семейный характер, обычно отсутствует связь с перенесённой инфекцией, имеются различный по тембру и локализации систолический шум (подклапанного стеноза аорты и недостаточности митрального клапана), асимметричная гипертрофия мышечной части межжелудочковой перегородки при сохранной сократительной её способности. Полости левого предсердия и левого желудочка нормальны или несколько увеличены.

Дополнительно неревматические кардиты у детей необходимо дифференцировать с врождёнными нарушениями проводимости, ПМК, сердечными изменениями при болезнях накопления, наследственными заболеваниями соединительной ткани, констриктивным перикардитом, опухолями сердца. Симптоматика, сходная с таковой при неревматических кардитах, появляется также при функциональных кардиоваскулярных расстройствах, проявляющихся СВД, изменениями сегмента ST и зубца Т на ЭКГ, и некоторых других состояниях (синдром удлинённого интервала Q—T, первичная лёгочная гипертензия, различные образования в средостении).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при неревматическом кардите зависит от его этиологии, варианта, периода заболевания, наличия или отсутствия недостаточности кровообращения. Лечение проводят в два этапа.

- На первом этапе (стационар) ограничивают двигательную активность, назначают диету, обогащённую витаминами и солями калия, налаживают питьевой режим. Постельный режим на 2–4 нед назначают при остром или подостром кардитах, а также при обострении хронического. Расширение двигательного режима необходимо проводить постепенно, под контролем функционального состояния сердечно-сосудистой системы и динамики ЭКГ. Обязательны занятия ЛФК. Лекарственная терапия включает следующие препараты.
 - Нестероидные противовоспалительные средства (НПВС) — индометацин, диклофенак и другие в течение 1–1,5 мес.
 - При тяжёлом течении, распространённом процессе, высокой степени активности, преимущественном поражении проводящей системы сердца — глюкокортикоиды (преднизолон в дозе 0,5–0,75 мг/кг/сут).
 - При затяжном и хроническом течении кардита — производные аминохинолина (гидроксихлорохин, хлорохин).
 - При сердечной недостаточности — сердечные гликозиды, ингибиторы АПФ, диуретики, вазодилататоры и др.
 - Проводят обязательную коррекцию метаболических нарушений в миокарде, микроциркуляторных расстройств, по показаниям назначают антикоагулянты, антиагреганты, антиаритмические препараты.
 - При установленном этиологическом факторе (вирусы, бактериальная флора) — противовирусные (Ig, интерферон) и антибактериальные препараты, иммуностимуляторы.
- На втором этапе (после выписки из стационара) ребёнок нуждается в продолжении лечения и проведении реабилитационных мероприятий в условиях местного кардиоревматологического санатория. В последующем детей с кардитами наблюдает кардиоревматолог по месту жительства. Диспансеризацию больных, перенёсших острый или подострый кардит, осуществляют до полного выздоровления (в среднем 2–3 года), а при врождённых и хронических вариантах — постоянно. Регулярность контроля, объём исследований (рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ) определяют индивидуально. В период наблюдения в поликлинике при необходимости проводят коррекцию лечения, назначают препараты, стимулирующие обменные процессы, saniруют очаги хронической инфекции. Профилактические прививки можно проводить после перенесённого острого или подострого кардита не ранее чем через 3 года; при наличии хронического процесса вакцинация противопоказана.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика предусматривает предупреждение инфицирования плода во время беременности, закаливание ребёнка, лечение острой и хронической очаговой инфекции, диспансерное наблюдение за детьми из группы риска по сердечно-сосудистым заболеваниям. Вторичная профилактика направлена на предупреждение осложнений и рецидивирования процесса, достигаемое чётким соблюдением принципов диспансерного наблюдения больных.

ПРОГНОЗ

Прогноз неревматического кардита зависит от его варианта.

- Ранние врождённые кардиты протекают, как правило, тяжело и нередко приводят к летальному исходу в первые годы и даже месяцы жизни.
- При позднем врождённом кардите при адекватной и своевременно назначенной терапии процесс может приобрести хроническое течение без прогрессирования сердечных изменений; возможно и выздоровление.
- Острый вариант кардита у 44,1% детей заканчивается выздоровлением, примерно у 50% больных приобретает подострое или хроническое течение и редко (в 2,2% случаев) приводит к летальному исходу при медленно, исподволь развивающемся процессе, стойких аритмиях.
- Подострый кардит протекает менее благоприятно с более высокой летальностью (до 16,6%), отличается устойчивостью к терапии и нередким переходом в хронический вариант.
- При хронических кардитах прогноз также нередко неблагоприятен, особенно при развитии кардиосклероза, прогрессирующей сердечной недостаточности, лёгочной гипертензии, стойких нарушений ритма и проводимости, способных привести к формированию аритмогенной кардиомиопатии. Наличие аритмий может стать причиной внезапной смерти детей не только с хроническим кардитом, но и с другими его вариантами.

Инфекционный эндокардит

Инфекционный эндокардит — острое или подострое воспаление клапанного и/или пристеночного эндокарда, вызываемое различными инфекционными агентами.

Инфекционный (в том числе абактериальный) эндокардит — одна из серьёзных причин смертности детей и подростков. Вариабельность и неспецифичность его клинической картины вызывают объективные трудности диагностики. Недостаточное знакомство педиатров, стоматологов и родителей с принципами профилактики инфекционного эндокардита, а также увеличение количества лиц, входящих в группы риска (наркоманы, пациенты после оперативных вмешательств на сердце, больные, находящиеся на иммуносупрессивной терапии, с длительной катетеризацией центральных вен и т.д.), приводят к увеличению количества случаев заболевания.

Инфекционный эндокардит может развиваться на интактных клапанах (5–6%), но чаще осложняет врождённые (90%) и ревматические (3%) пороки сердца, особенно после оперативных вмешательств по их поводу.

Частота инфекционного эндокардита у детей неизвестна, однако количество больных детей постепенно увеличивается и составляет 0,55 на 1000 госпитализированных. Мальчики болеют в 2–3 раза чаще, чем девочки.

Этиология

Наиболее частые возбудители инфекционного эндокардита в настоящее время — зелёный стрептококк и золотистый стафилококк (до 80% случаев заболевания). Первый чаще вызывает заболевание на интактных, второй —

на повреждённых клапанах. Реже инфекционный эндокардит вызывают другие микроорганизмы: энтерококки, менинго-, пневмо- и гонококки, эпидермальный стафилококк, хламидии, сальмонеллы, бруцеллы, НАСЕК-группа (объединение нескольких грамотрицательных палочек), а также вирусы и грибы; последние два упомянутых агента вызывают «абактериальную» форму инфекционного эндокардита (около 10% случаев заболевания). При катетеризации сердца и длительном стоянии катетера в центральных венах часто выявляют синегнойную палочку, при операциях на сердце и длительной антибиотикотерапии — грибы (кандиды, гистоплазмы).

Инфекционный эндокардит может быть врождённым и приобретённым.

- Врождённый эндокардит развивается при острых или обострении хронических вирусных и бактериальных инфекций у матери и представляет собой одно из проявлений септицемии.
- Приобретённый инфекционный эндокардит у детей первых 2 лет жизни возникает чаще на интактных клапанах; у детей более старшего возраста заболевание обычно развивается при наличии порока сердца (как и у взрослых). Предрасполагающим фактором к развитию инфекционного эндокардита выступает операция на сердце.

Предрасполагающие факторы выявляют приблизительно у 30% больных. Оперативные вмешательства, прежде всего на сердце, мочевом тракте и в полости рта, предшествуют развитию инфекционного эндокардита в 65% случаев.

Патогенез

Патогенез инфекционного эндокардита сложен и связан с несколькими факторами: изменённым иммунным ответом организма, дисплазией соединительной ткани сердца, повреждением коллагеновых структур клапанного и пристеночного эндокарда гемодинамическими и инфекционными воздействиями, нарушением реологических свойств и свёртывающей системы крови, особенностями самого возбудителя и др.

Наиболее часто инфекционный эндокардит развивается у пациентов с морфологическими дефектами структур сердца, при которых турбулентный, замедленный или усиленный ток крови приводит к изменению клапанного или предсердного эндокарда (тетрада Фалло, небольшой ДМЖП, открытый боталлов проток, коарктация аорты, пороки митрального клапана). Циркулирующий в крови инфекционный агент оседает на повреждённом или интактном эндокарде сердца и эндотелии крупных сосудов, вызывая воспалительную реакцию, расслоение богатых коллагеном краёв клапанов, отложение на них фибрина и образование тромботических масс (вегетаций). Возможно и первичное тромбообразование, связанное с гемодинамическими и реологическими нарушениями (абактериальный эндокардит). В этом случае оседание микроорганизмов на уже изменённых клапанах происходит позднее.

В дальнейшем разрастающиеся вегетации могут отрываться и вызывать эмболии мелких и крупных сосудов большого и малого круга кровообращения.

Выделяют три фазы патогенеза: инфекционно-токсическую, иммуновоспалительную и дистрофическую.

- Инфекционно-токсическая фаза формируется как ответная островоспалительная реакция макроорганизма. В этой фазе чаще выявляют бактериемию, тогда как собственно сердечные изменения выражены умеренно, заболевание протекает как острая инфекция с лихорадкой, интоксикацией, воспалительными изменениями периферической крови.
- Иммуновоспалительная фаза связана с образованием АТ как к Аг возбудителя, так и к собственным тканям и криоглобулинам. Этот процесс протекает с участием комплемента и формированием ЦИК. Эта фаза сопровождается генерализацией процесса, поражением других внутренних органов и более отчётливыми изменениями в сердце. Её рассматривают как иммунокомплексную болезнь.
- Дистрофическая фаза проявляется хроническим воспалением эндокарда и внутренних органов, формированием пороков, отложением солей кальция в клапанных структурах, гемодинамической сердечной недостаточностью. Возможны выявление порока сердца через несколько лет после выздоровления и повторное заболевание инфекционным эндокардитом.

Классификация

Классификацию инфекционного эндокардита предложил А.А. Дёмин в 1978 г. Упрощённый и модифицированный её вариант представлен в таблице 12-3.

Клиническая картина

В клинической картине ведущую роль играют три основных синдрома: инфекционно-токсический, кардиальный (текущий эндокардит) и тромбоэмболический.

Инфекционный эндокардит, особенно стрептококковой этиологии, может начинаться постепенно — с повторных эпизодов повышения температуры тела в вечерние часы, недомогания, артралгий, миалгий, потливости, немотивированной потери массы тела. Возможно и острое начало — с гектической лихорадки, резкого нарушения общего состояния, потрясающих ознобов и профузных потов (чаще при инфицировании стафилококком).

- В инфекционно-токсическую фазу эндокардит может не иметь отчётливых клинических проявлений, хотя уже через несколько дней от начала заболевания можно выслушать протодиастолический шум недостаточности аортального клапана. При вторичном эндокардите меняются количество и характер шумов в области уже изменённого клапана. В этот период возможны проявления тромбоэмболии: геморрагическая сыпь, периодическая гематурия, инфаркты внутренних органов. Пятна Лукина–Либмана на конъюнктиве, пятна Джейнуэя на ладонях и стопах, полосчатые геморрагии под ногтями, свидетельствующие о васкулите, при своевременно начатом лечении возникают редко.
- В иммуновоспалительную фазу происходят генерализация иммунопатологического процесса и присоединение миокардита, а иногда и перикардита, диффузного гломерулонефрита, анемии, поражения лимфатических узлов, печени, селезёнки. Цвет кожных покровов становится серовато-желтушным

Таблица 12-3. Клиническая классификация инфекционного эндокардита*

Этиологическая характеристика	Патогенетическая фаза	Степень активности	Вариант течения	Клинико-морфологическая форма	Органная патология
Грамположительные бактерии Часто: • зеленающий стрептококк • золотистый стафилококк • энтерококки Редко: • пневмококк • гемофильная палочка • бруцеллы • хламидии Грамотрицательные бактерии: • кишечная и синегнойная палочки • клебсиелла • протей Вирусы (Коксаки В) Грибы (кандиды, гистоплазмы) Риккетсии На «оперированном сердце»: • стафилококки (эпидермальный и золотистый) • стрептококк зеленающий • синегнойная палочка	Инфекционно-токсическая Иммуновоспалительная Дистрофическая	I степень (минимальная) II степень (умеренная) III степень (выраженная)	Острый Подострый Абортивный	Первичная (на интактных клапанах) Вторичная (при ВПС, ревматизме, повреждениях эндокарда) После операций на сердце и других вмешательств (в том числе стоматологических)	Сердце: порок, миокардит, аритмия, инфаркт, недостаточность, абсцесс, гнойный перикардит Сосуды: ДВС, васкулит, тромбоэмболии Почки: гломерулонефрит диффузный и очаговый, инфаркт, недостаточность Печень: гепатит, цирроз Селезёнка: инфаркты, абсцессы Лёгкие: пневмония, абсцесс, инфаркт Нервная система: менингоэнцефалит, гемиплегия, абсцесс мозга

* По Дёмину А.А., 1978, в модификации

(«кофе с молоком»), иногда развивается желтуха. Текущий процесс в сердце проявляется умеренным болевым синдромом, тахикардией, кардиомегалией и глухостью тонов (при сопутствующем миокардите). Появляются шумы, сопровождающие порок или деструкцию клапанного аппарата (отрыв хорд или створок клапана, их перфорация). Эмболии и инфаркты в эту фазу болезни наблюдают реже.

- В дистрофической фазе на первый план выступает недостаточность — сердечная, почечная, иногда печёночная — как следствие тяжёлого поражения внутренних органов при генерализованном иммунопатологическом процессе.

В некоторых случаях особенности клинической картины инфекционного эндокардита позволяют предположить, какой именно инфекционный агент послужил причиной его развития. Об особенностях стрептококковых и стафилококковых эндокардитов уже упоминалось выше.

- Пневмококковый эндокардит развивается в период реконвалесценции при заболевании пневмонией, локализуется на трёхстворчатом и аортальном клапанах, протекает с высокой лихорадкой, выраженным токсикозом, периферическими бактериальными эмболиями.
- Бруцеллёзный эндокардит имеет такую же локализацию, что и пневмококковый. Иногда он вызывает образование бактериальных аневризм синуса Вальсальвы с переходом инфекции через стенку аорты на предсердия, желудочки и другие оболочки сердца с развитием внутрисердечной и внутривентрикулярной блокады.
- Сальмонеллёзный эндокардит приводит к деструкции аортального и митрального клапанов с образованием тромбов, повреждению эндотелия сосудов и развитию эндартериита и сосудистых аневризм.
- Грибковый эндокардит сопровождается развитием инфарктов лёгких, пневмоний, увеита и эндофтальмита.

Осложнения инфекционного эндокардита включают сердечную и почечную недостаточность, последствия тромбоэмболий в виде инфарктов головного мозга и миокарда, абсцессов головного мозга и других органов. Перечисленные осложнения можно расценивать и как проявления терминальной фазы болезни. Возможно развитие перикардита, менингита, артрита, остеомиелита и других гнойных процессов.

Диагностика

Данные лабораторных исследований зависят от активности процесса и его фазы.

- В начальную фазу в периферической крови обнаруживают признаки острого воспаления: лейкоцитоз, нейтрофилёз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, высокие уровни СОЭ, С-реактивного белка и α_2 -глобулиновой фракции. Исключение составляет врождённый эндокардит, при котором подобные изменения могут отсутствовать. В последующем появляются анемия, увеличение γ -глобулинов, лейкоцитоз может смениться лейкопенией, повышается уровень АТ (в том числе аутоантител) и ЦИК.

- В анализах мочи выявляют вначале преходящие, затем постоянные гематурию, протеинурию.
- Бактериологическое исследование крови (материал для исследования желательно забирать на высоте лихорадки и до начала антибактериальной терапии) позволяет выявить возбудитель.
- С помощью ЭКГ уточняют состояние миокарда и перикарда.
- При проведении ЭхоКГ, особенно доплеровского исследования, визуализируют изменения эндокарда: выявляют вегетации на клапанах (при их величине более 2 мм), уточняют их размер, подвижность, разрывы хорд и створок, признаки и степень аортальной и митральной недостаточности.

Диагноз инфекционного эндокардита в начальной фазе обычно предположителен, так как клинические и лабораторные проявления заболевания неспецифичны.

- Основным критерий постановки диагноза — повторный высеv возбудителя из крови больного с наличием в анамнезе таких специфических предрасполагающих факторов, как ВПС, недавние оперативные вмешательства (особенно на сердце), лечение и экстракция зубов, катетеризация центральных вен, внутривенные инфузии, гнойные заболевания.
- Второй, очень важный критерий постановки диагноза — типичные изменения на ЭхоКГ.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику в начальную фазу проводят с генерализованными инфекционными заболеваниями, сальмонеллёзом, менингококцемией, геморрагическим васкулитом (при наличии геморрагической сыпи), с ЮРА и узелковым периартериитом (при выраженной лихорадке, артралгиях и изменениях в периферической крови). Особенно сложно дифференцировать инфекционный эндокардит с острой ревматической лихорадкой и СКВ, протекающими с эндокардитом, артралгиями и полиорганными изменениями. В этом случае учитывают:

- предшествующий анамнез (стрептококковая инфекция при ревматизме; чрезмерная инсоляция, стресс, вакцинация при СКВ; ВПС и хирургические манипуляции и вмешательства при инфекционном эндокардите);
- особенности суставного и слабую выраженность инфекционно-токсического синдрома при ревматизме (см. раздел «Ревматизм» в главе 13 «Ревматические болезни»);
- наличие тромбоэмболического синдрома, не свойственного ревматизму и СКВ;
- лабораторные данные (антистрептококковые АТ при острой ревматической лихорадке, LE-клетки при СКВ);
- результаты повторных посевов крови (стерильна при ревматизме и СКВ).

Лечение

Необходимо полноценное питание. В острый период назначают постельный режим. Основным методом лечения — массивная и длительная антибиотикотерапия с учётом чувствительности выделенного микроорганизма. Антибиотики, их дозы, длительность курсов представлены в таблице 12-4.

Таблица 12-4. Основные антибиотики, применяемые у детей при инфекционных эндокардитах различной этиологии

Возбудители	Препараты
Зеленящий и другие стрептококки • высокочувствительные к пенициллину (минимальная концентрация, подавляющая рост микроорганизмов, составляет 0,1 мкг/мл) • умеренно чувствительные к пенициллину (минимальная концентрация, подавляющая рост микроорганизмов, составляет 0,1–0,5 мкг/мл)	Бензилпенициллин 300–600 тыс. ЕД/кг/сут в/в 4–6 раз в сутки 4 нед <i>или</i> цефтриаксон 20–75 мг/кг/сут в/в или в/м 1 раз в сутки 4 нед Бензилпенициллин 300–600 тыс. ЕД/кг/сут в/в 4–6 раз в сутки 4 нед <i>или</i> цефазолин 0,04–0,1 г/кг/сут в/в 3 раза в сутки 2 нед + гентамицин 3 мг/кг/сут в/в или в/м 2–3 раза в сутки 2 нед <i>или</i> тобрамицин 3 мг/кг/сут в/в <i>или</i> в/м 1–2 раза в сутки 2 нед
Энтерококки	Ампициллин 0,05–0,1 г/кг/сут в/в 6 раз в сутки 4 нед + гентамицин 3 мг/кг/сут в/в <i>или</i> в/м 2–3 раза в сутки 2 нед
Стафилококки • чувствительные к метициллину	Оксациллин 0,1–0,2 г/кг/сут в/в 4 раза в сутки 4–6 нед <i>или</i> цефазолин 0,04–0,12 г/кг/сут в/в 3 раза в сутки 4–6 нед + гентамицин 3 мг/кг/сут в/в или в/м 2–3 раза в сутки 10–14 дней
• устойчивые к метициллину	Ванкомицин 15 мг/кг/сут в/в 2 раза в сутки 4–6 нед + гентамицин 3 мг/кг/сут в/в <i>или</i> в/м 2–3 раза в сутки 10–14 дней
Синегнойная палочка	Пиперацillin 150–300 мг/кг/сут в/в 3–4 раза в сутки 6 нед <i>или</i> имипенем+циластатин (тиенам) 60–100 мг/кг/сут в/в 6 нед + тобрамицин 3 мг/кг/сут в/в <i>или</i> в/м 1–2 раза в сутки 6 нед <i>или</i> цефтазидим 30–100 мг/кг/сут в/в или в/м 6 нед
Энтеробактерии	Цефотаксим 50–100 мг/кг/сут в/в 2–3 раза в сутки 6 нед + гентамицин 3 мг/кг/сут в/в <i>или</i> в/м 2–3 раза в сутки 2 нед <i>или</i> имипенем+циластатин (тиенам) 60–100 мг/кг/сут в/в 3–4 раза в сутки 6 нед
Грибы	Амфотерицин В 1 мг/кг/сут в/в 4–6 нед + флуцитозин 150 мг/кг/сут внутрь 6–8 нед
НАСЕК-группа	Цефтриаксон 20–75 мг/кг/сут в/в <i>или</i> в/м 1–2 раза в сутки 4–6 нед <i>или</i> цефотаксим 50–100 мг/кг/сут в/в <i>или</i> в/м 2–3 раза в сутки 4–6 нед

При отсутствии положительной динамики в течение 5–7 дней проводят коррекцию терапии — смену антибиотика или комбинацию его с другим антибиотиком (чаще всего с гентамицином коротким курсом). При выраженных иммунных нарушениях добавляют преднизолон из расчёта 0,5–0,75 мг/кг/сут на 2–3 нед с постепенной отменой. Проводят общепринятую симптоматическую терапию: детоксикацию, лечение анемии. При неэффективности лекарственной терапии прибегают к оперативному вмешательству. Основные показания к хирургическому лечению инфекционного эндокардита:

- неконтролируемый антибиотиками инфекционный процесс;
- повторные тромбоэмболии;
- грибковый эндокардит;
- некорректируемая застойная недостаточность кровообращения;
- абсцессы миокарда, аневризмы синусов или аорты;
- ранний (до 2 мес от момента операции) эндокардит оперированного сердца.

Профилактика

Профилактику проводят преимущественно в группах риска.

- Превентивная антибактериальная терапия при любых оперативных вмешательствах и длительных внутривенных, а также стоматологических манипуляциях.
- Соблюдение гигиены полости рта, регулярное наблюдение у стоматолога.
- Своевременная санация всех очагов хронической инфекции.

Прогноз

Прогноз неблагоприятный. Летальность составляет 20–25%, повышаясь до 30–40% при повторных заболеваниях. У половины больных заболевание приводит к формированию порока аортального или митрального клапана. Токсический миокардит и абсцессы миокарда приводят к застойной сердечной недостаточности, устойчивой к лечению. Возможны эмболии крупных сосудов, разрывы аневризм.

Перикардиты

Перикардит — острое или хроническое воспаление листков эпи- и перикарда. Перикардиты могут протекать клинически бессимптомно или развиваться остро, приводя к тампонаде сердца и внезапной смерти.

Популяционная частота перикардитов неизвестна. Их диагностируют приблизительно у 1% детей, а при аутопсии обнаруживают в 4–5% случаев.

ЭТИОЛОГИЯ

Перикардиты могут быть инфекционными и асептическими, сопровождающимися аллергическими реакциями, системными или обменными заболеваниями. Иногда их причину установить не удаётся. Это так называемые идиопатические перикардиты. Предполагают, что в их возникновении играет роль

вирусная инфекция. Возбудителями инфекционного процесса в перикарде могут быть вирусы (Коксаки В, Эпштейна—Барр, гриппа, аденовирус) и риккетсии, бактерии (стрепто-, стафило-, менингококки, микоплазмы, туберкулёзная палочка, актиномицеты), простейшие (амёба, малярийный плазмодий, токсоплазмы) и гельминты (эхинококк), грибы (гистоплазмы, кандиды). Кроме того, перикардит может сопровождать такие инфекции, как тиф, холера, бруцеллёз, сифилис. Асептические перикардиты возникают при аллергических реакциях на введение вакцин, сывороток, антибиотиков. Они могут быть проявлением полисерозита, развивающегося при острой ревматической лихорадке, диффузных болезнях соединительной ткани, ЮРА, саркоидозе, периодической болезни, гематологических и онкологических заболеваниях, а также при травмах, операциях на сердце, гипопаратиреозе, уремии.

ПАТОГЕНЕЗ

При инфекционном перикардите возбудитель может проникнуть в полость перикарда гематогенным, лимфогенным путём, а также при непосредственном распространении из прилежащих органов (палочка Коха — с плевры, кокковая флора — при прорыве абсцесса миокарда, лёгких).

Асептические воспалительные реакции в перикарде могут возникнуть при повышении проницаемости сосудистой стенки под воздействием продуктов белкового распада, токсических веществ (при уремии, подагре), радиации (например, при лечении опухолей), а также вследствие системного иммунопатологического процесса.

В начальную фазу развития перикардита увеличивается экссудация жидкости в сосудистом сплетении висцерального листка перикарда в области магистральных сосудов у основания сердца. Выпот распространяется по задней поверхности сердца сверху вниз. При небольшом выпоте происходит быстрое обратное его всасывание, и на поверхности эпикарда могут остаться наложения фибрина (сухой перикардит). При более распространённом и интенсивном вовлечении в процесс висцерального и париетального листков образуется более массивный выпот. Возможности реабсорбции его снижаются, жидкость накапливается в полости перикарда сначала в нижней части, оттесняя сердце вперёд и вверх. В дальнейшем выпот занимает всё пространство между листками перикарда (выпотной перикардит).

Необходимо отметить, что этот процесс может приостановиться (спонтанно или под влиянием лечения) на любом этапе и закончиться выздоровлением пациента, что, видимо, и наблюдают в большинстве случаев этого заболевания (доброкачественный перикардит).

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация болезней перикарда построена по клинико-морфологическому принципу (табл. 12-5)

Таблица 12-5. Классификация болезней перикарда*

Перикардиты	
Острые	Хронические
1. Сухой (фибринозный) 2. Выпотной (экссудативный) • серозно-фибринозный • геморрагический — с тампонадой сердца — без тампонады сердца 3. Гнойный, гнилостный	1. Выпотной (экссудативный) 2. Адгезивный а. бессимптомный б. с функциональными нарушениями в. с отложением солей кальция («панцирное» сердце) г. с экстракардиальными сращениями д. констриктивный е. с диссеминацией воспалительных гранулём (например, при туберкулёзном перикардите) 3. Экссудативно-адгезивный
Невоспалительные поражения перикарда	
1. Гидроперикард 2. Гемоперикард 3. Хилоперикард 4. Пневмоперикард 5. Выпот при микседеме, уремии, подагре	
Новообразования перикарда	
1. Первичные 2. Диссеминированные, осложнённые перикардитом	
Кисты	
1. Постоянные по объёму 2. Прогрессирующие	

* По Гогину Е.Е., 1979, в модификации

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина зависит от формы перикардита, а также его этиологии (табл. 12-6). Однако следует учитывать, что как острый сухой, так и длительно протекающий хронический адгезивный перикардит может не иметь никаких клинических проявлений. Основные клинические симптомы перикардита связаны с отложением фибрина или накоплением жидкости в полости перикарда, а также со сдавлением полостей сердца большим выпотом и нарушением диастолической функции сердца.

Таблица 12-6. Некоторые клинические особенности острых перикардитов, связанные с их этиологией

Этиология	Клинические симптомы, течение	Экстракардиальные проявления
Вирусный	- Внезапное начало: лихорадка, болевой синдром, шум трения перикарда над основанием сердца - Выпот серозно-фибринозный, незначительный по объёму - Течение доброкачественное	Остаточные явления ОРВИ или гриппа, миалгии
Гнойный (бактериальный)	- Выраженная интоксикация - Фебрильная лихорадка - Озноб, профузный пот - Вынужденное положение - Болевой синдром - Шум трения перикарда - Выпот значительный, гнойный или гнилостный - Течение тяжёлое, часто переходящее в хроническое	У детей раннего возраста обычно развивается на фоне сепсиса, стафилококковой деструкции лёгких, у детей старшего возраста — на фоне остеомиелита В периферической крови лейкоцитоз, нейтрофилёз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, высокая СОЭ
Ревматический (при острой ревматической лихорадке, ЮРА, СКВ, ССД)	- На 1–2-й неделе атаки острой ревматической лихорадки; при обострении других ревматических заболеваний - Болевой синдром незначительный - Шум трения перикарда непостоянный - Выпот умеренный, серозный или серозно-фибринозный - Течение обычно благоприятное	Клинические синдромы основного заболевания; перикардит — часть общей реакции серозных оболочек

Острый сухой перикардит

Острый сухой перикардит обычно начинается с лихорадки, тахикардии и почти постоянного болевого синдрома. У детей раннего возраста болевой синдром проявляется периодически возникающими беспокойством, криком. Боли чаще локализуются в области пупка. Пальпация живота болезненна, особенно в эпигастральной области. Дети более старшего возраста жалуются на боли в грудной клетке, за грудиной, усиливающиеся при глубоком дыхании и перемене положения тела, иррадиирующие в левое плечо. У половины пациентов в начале болезни удаётся выслушать шум трения перикарда (варьирующий от нежной крепитации до грубого систоло-диастолического шума —

«хруст снега») в области основания сердца вдоль левого края грудины. Шум лучше выслушивать в положении пациента сидя. Шум трения часто слышен в течение очень короткого времени.

Острый выпотной перикардит

Острый выпотной перикардит, особенно при быстром увеличении объёма экссудата, вызывает резкое ухудшение состояния больного. Появляются одышка, тупые боли в области сердца, ребёнок принимает вынужденное полусидячее положение с наклоном головы вперёд. У некоторых больных появляются осиплость голоса, кашель, икота (раздражение диафрагмального нерва), тошнота, рвота, боли в животе. Объективно обнаруживают сглаженность межреберий и отёчность подкожной клетчатки слева, ослабление или смещение вверх верхушечного толчка, расширение границ сердца вначале за счёт абсолютной, а затем и относительной тупости. Тоны сердца вначале могут быть даже более звучными (над смещённой вперёд и вверх верхушкой сердца), а затем становятся значительно ослабленными, доносящимися как бы издали. АД снижается (приблизительно на 10–20 мм рт.ст.), появляется парадоксальный пульс (уменьшение наполнения пульса на вдохе). Увеличивается и становится болезненной печень, появляется асцит, возможны отёки.

Развивается синдром сдавления полостей сердца. У грудных детей этот синдром имеет неспецифические проявления. Повышение давления в верхней полой вене вызывает увеличение внутричерепного давления, что сопровождается менингизмом (рвота, выбухание большого родничка, ригидность затылочных мышц). Становятся хорошо видимыми и пальпируемыми вены кисти, шейные и локтевые вены, обычно незаметные в этом возрасте.

Увеличение объёма жидкости в полости перикарда может вызвать тампонаду сердца. При этом состояние ребёнка резко ухудшается, он становится очень беспокойным, ощущает страх, усиливается одышка, появляются акроцианоз и холодный пот. При отсутствии неотложной помощи (пункция перикарда) возможны синкопальные состояния и внезапная смерть.

Хронический перикардит

Хронический перикардит может быть экссудативным (обычно туберкулёзной этиологии), адгезивным (констриктивным) и смешанным; со сдавлением полостей сердца или без него. Возможно как первично-хроническое течение, так и развитие в исходе острого перикардита любой этиологии.

- При хроническом экссудативном перикардите детей беспокоят повышенная утомляемость, одышка, неприятные ощущения в области сердца, особенно при чрезмерной физической нагрузке. При длительно текущем, с раннего детства, экссудативном перикардите может сформироваться «сердечный горб». Возникают значительная кардиомегалия, приглушение сердечных тонов, гепатомегалия.
- Адгезивный перикардит без сдавления сердца протекает бессимптомно. Обращают на себя внимание лишь сохранение размеров абсолютной сердечной тупости на вдохе и позднесистолический хлопающий плевроперикардальный тон или щелчок.

- Констриктивный перикардит проявляется общей слабостью, ощущением тяжести в правом подреберье. При осмотре обращают на себя внимание одутловатость лица, набухание и пульсация шейных вен, цианоз, нарастающий в горизонтальном положении, асцит. Отеки ног возникают редко. Сердечный толчок ослаблен или не определяется, иногда он может быть отрицательным. Границы сердца не изменены или несколько расширены. Отмечают тахикардию, акцент II тона над лёгочной артерией при общем умеренном приглушении тонов. Часто выслушивают усиленный патологический III тон («перикардиальный стук», «шелчок»), иногда — шум трения перикарда.

Осложнения. При остром экссудативном перикардите возможна тампонада сердца, при констриктивном — недостаточность кровообращения.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика перикардита нередко вызывает затруднения из-за незначительной выраженности клинических симптомов и зачастую недостаточно полного обследования больного.

- Изменения в периферической крови неспецифичны и свидетельствуют лишь о текущем воспалительном или гнойном процессе.
- Биохимические, иммунологические и бактериологические исследования обычно проводят для уточнения этиологии и формы перикардита.
- ЭКГ в динамике информативна при остром фибринозном перикардите, в начальной стадии выпотного перикардита, а также при адгезивном процессе (синдроме сдавления полостей сердца). При экссудативном и хроническом перикардите обнаруживают снижение электрической активности миокарда.
- На ФКГ фиксируют не связанный с сердечным циклом систоло-диастолический шум и периодические высокочастотные колебания («шелчки»).
- Рентгенография имеет большое значение в диагностике экссудативного процесса, при котором изменяются размер и конфигурация сердечной тени (приобретает шаровидную, трапециевидную форму); также возможен ателектаз нижней доли левого лёгкого из-за сдавления бронха. При констриктивном перикардите на рентгенограммах обнаруживают расширенную тень верхней поллой вены, отмечают нечёткость контура сердца из-за плевроперикардиальных спаек. При проведении рентгенокимографии выявляют снижение амплитуды пульсации по контурам сердца. Уточнить этиологию перикардита в тяжёлых и неясных случаях позволяют пункция и биопсия перикарда.
- Основной метод диагностики — ЭхоКГ, позволяющая судить о наличии и количестве жидкости в полости перикарда (рис. 12-6 на вклейке), изменении кинетики сердца, наличии внутривнутриперикардиальных и плевроперикардиальных спаек, остаточных явлениях процесса в виде утолщения листков эпи- и перикарда.

Клинические и лабораторно-инструментальные диагностические критерии перикардита представлены в таблице 12-7.

Таблица 12-7. Диагностические критерии различных форм перикардита

Форма перикардита	Клинические симптомы	Лабораторно-инструментальные диагностические критерии
Острый фибринозный (сухой), начальная фаза выпотного	- Боли в области сердца и/или живота - Шум трения перикарда - В ряде случаев отсутствуют	Фазовая динамика ЭКГ (в отведениях I, II, aVL, aVF, V₃₋₆): - Стадия I — подъём сегмента ST, зубец T высокий остроконечный (2–7-й день болезни) - Стадия II — возвращение сегмента ST к изолинии, зубец T уплощён (1–2-я неделя болезни) - Стадия III — сегмент ST остаётся на изолинии, инверсия зубца T (изменения иногда сохраняются неопределённое время) - Стадия IV — возвращение ЭКГ к норме
Острый экссудативный (выпотной)	- Вынужденное положение больного - Тупая боль в области сердца, одышка - Тахикардия	ЭКГ: - Изменение положения электрической оси сердца на горизонтальное - Снижение вольтажа комплекса QRS, зубец T не изменён ЭхоКГ: визуализация выпота Рентгенография: - Увеличение размеров сердечной тени - Шаровидная или трапецевидная форма тени сердца Рентгенокимография: снижение амплитуды пульсации контуров сердечной тени
Тампонада сердца	- Беспокойство, страх больного - Усиление одышки и тахикардии - Акроцианоз, холодный пот - Обмороки - Клиническая смерть	ЭКГ: - Резкое снижение вольтажа комплекса QRS - Альтернация электрической активности - Перегрузка предсердий (зубец P уширен, высокий) ЭхоКГ: - Большой объём выпота по задней и передней поверхностям сердца - Нарушение кинетики миокарда Пункция перикарда: до 1000 мл жидкости
Хронический адгезивный, без сдавления сердца	- Обычно отсутствуют - Слабость, повышенная утомляемость - Боли в области сердца при нагрузке - Шум трения перикарда	ЭхоКГ: - Утолщение листков эпи- и перикарда - Внутриперикардальные и плевроперикардальные спайки ФКГ: позднесистолический щелчок

Окончание табл. 12-7

Форма перикардита	Клинические симптомы	Лабораторно-инструментальные диагностические критерии
Хронический адгезивный, со сдавлением сердца (констриктивный)	• Акроцианоз • Слабость, повышенная утомляемость • Плохая переносимость физических и эмоциональных нагрузок • Боли в правом подреберье • Одутловатость лица • Набухание шейных вен • Увеличение печени • Акцент II тона над лёгочной артерией • Патологический III тон	ЭКГ: • Снижение вольтажа комплекса QRS • Сглаженность или инверсия зубца Т • Признаки гипертрофии и перегрузки предсердий (изменённый зубец Р) • Смена позиции сердца на вертикальную ЭхоКГ: • Утолщение, уплотнение, спаянность листков эпи- и перикарда Рентгенография: • Нормальные или уменьшенные размеры сердечной тени • Увеличение тени верхней полой вены Биопсия перикарда: фиброз, рубцевание, спаянность листков

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

При остром развитии как сухого, так и выпотного перикардита его дифференцируют прежде всего с миокардитом. При ревматических заболеваниях оболочки сердца обычно поражаются одновременно, поэтому чаще всего диагностируют миоперикардит. Определённое диагностическое значение имеет ЭКГ, позволяющая выявить нарушения ритма, внутрипредсердной и внутрижелудочковой проводимости, характерные для миокардитов.

Хронически текущий, особенно бессимптомный выпотной перикардит дифференцируют с неревматическими кардитами и кардиомиопатиями. В отличие от последних, самочувствие детей, несмотря на выраженную кардиомегалию, не нарушено, отсутствует «сердечный горб», тоны сердца отчётливы, хотя и ослаблены. На ЭКГ нет признаков перегрузки камер сердца, аритмий, блокад, но длительно сохраняется снижение электрической активности миокарда. Окончательный диагноз ставят после проведения ЭхоКГ.

При констриктивном перикардите дифференциальную диагностику проводят с portalной гипертензией, циррозом печени, хроническим кардитом, гликогенозом типа Ia (болезнь фон Гирке). Учитывают внешний вид больных, наличие расширенных вен пищевода, признаки гиперспленизма по анализам периферической крови, уровень глюкозо-6-фосфатазы, данные спленопортографии. В затруднительных случаях проводят пункционную биопсию печени и перикарда. В большинстве случаев диагностика основывается на данных ЭхоКГ.

ЛЕЧЕНИЕ

При остром перикардите необходим постельный режим на всё время активности процесса. При хроническом перикардите режим зависит от состояния больного. Ограничивают физическую активность. Диета должна быть полноценной, пищу следует принимать дробно, малыми порциями. Ограничивают потребление поваренной соли.

Лечение при острых сухих или с небольшим выпотом перикардитах преимущественно симптоматическое (противовоспалительные препараты, анальгетики при выраженном болевом синдроме, средства, улучшающие обменные процессы в миокарде, препараты калия, витамины). При установлении возбудителя проводят этиотропную терапию.

- Антибиотики при бактериальном перикардите назначают по тем же принципам, что и при инфекционном эндокардите (см. выше раздел «Инфекционный эндокардит»), с учётом чувствительности возбудителя.
- При туберкулёзе перикарда назначают два (или три) препарата (изониазид, рифампицин, пиразинамид) на 6–8 мес.

При выпотном перикардите с быстро нарастающим или рецидивирующим накоплением жидкости может возникнуть необходимость в срочной пункции (парацентезе) перикарда. При гнойном перикардите иногда приходится дренировать полость перикарда и вводить в неё антибиотики.

При констриктивном перикардите со сдавлением полостей сердца необходимо оперативное вмешательство (перикардотомия с максимальным удалением спаек и рубцово-изменённых листков перикарда).

Лечение при вторичных перикардитах входит в программу терапии основного заболевания (острая ревматическая лихорадка, СКВ, ЮРА и др.; см. главу 13 «Ревматические болезни») и включает назначение НПВС, преднизолона, сердечных гликозидов, средств, улучшающих метаболические процессы в миокарде [калия и магния аспарагинат (например, аспаркам, панангин), инозин (например, рибоксин) и др.].

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика возможна только вторичная: диспансерное наблюдение в кардиоревматологическом кабинете, регулярное проведение ЭКГ и ЭхоКГ, ликвидация очагов хронической инфекции, оздоровительные мероприятия, дозированная физическая нагрузка.

ПРОГНОЗ

В большинстве случаев острого перикардита прогноз благоприятный. При вторичном перикардите он зависит от течения основного заболевания. Исходом любого варианта перикардита могут быть переход в хроническое течение, организация выпота с образованием спаек и сращений листков, формирование «панцирного» сердца (констриктивный, адгезивный, слипчивый перикардит). Опасность для жизни представляет остро развившаяся тампонада сердца. Хронический перикардит, особенно со сдавлением полостей сердца, может привести к инвалидизации больного.

Нарушения ритма и проводимости

Нарушения сердечного ритма и проводимости — изменения нормальной очередности сокращений сердца вследствие расстройства функций автоматизма, возбудимости, проводимости и сократимости. Нарушения ритма — одни из наиболее распространённых проявлений болезней сердца и других патологических состояний. У детей наблюдают те же нарушения ритма, что и у взрослых, однако причины их возникновения, течение, подходы к лечению и прогноз имеют ряд особенностей.

Достоверных данных о распространённости нарушений ритма у детей нет. В структуре сердечно-сосудистых заболеваний детского возраста аритмии составляют (по обращаемости) от 2,3 до 27%, но их нередко выявляют и у здоровых детей. Нарушения сердечного ритма и проводимости обнаруживают у детей всех возрастов, включая новорождённых; их выявляют даже у плода. Частота увеличивается в пубертатном периоде.

Этиология и патогенез

Нарушения ритма могут быть врождёнными или приобретёнными и обусловлены кардиальными, экстракардиальными и сочетанными причинами. К кардиальным причинам аритмии относятся врождённые и приобретённые пороки сердца, ревмокардит и неревматические кардиты, инфекционный эндокардит, кардиомиопатии и другие заболевания сердца. Выявлена чёткая взаимосвязь нарушений ритма с ПМК и другими малыми аномалиями развития сердца. Аритмии могут развиваться при заболеваниях нервной и эндокринной систем, многих соматических расстройствах, острой и хронической инфекционной патологии, интоксикациях, передозировке или неадекватной реакции на лекарственные препараты, дефиците некоторых микроэлементов (магния, селена). На формирование нарушений ритма влияют эмоциональные и физические перегрузки, а также СВД и психогенные расстройства, связанные с экстракардиальной патологией.

Основным патогенетическим фактором аритмий считают нарушения формирования импульса и/или скорости проведения возбуждения в результате угнетения функции синусового узла, активации эктопических водителей ритма и функционирования дополнительных проводящих путей. Эти нарушения возникают вследствие воспалительных, дистрофических, некротических и склеротических процессов в сердечной мышце и проводящей системе сердца или в результате электролитного дисбаланса, приводящего к изменению клеточного метаболизма и ионного состава внутренней среды кардиомиоцитов.

В детском возрасте аритмии чаще имеют экстракардиальное происхождение. При этом большую роль играет перинатальная патология (неблагоприятное течение беременности и родов, недоношенность, внутриутробная гипотрофия, инфицирование), приводящая к нарушению морфогенеза и функциональной незрелости проводящей системы сердца. Перинатальные повреждения ЦНС могут привести к нарушению нейровегетативной регуляции ритма с изменением взаимоотношений симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы, вследствие чего возникают электрическая

нестабильность миокарда и проводящей системы сердца, а также снижение функциональных резервов адаптации симпатoadреналового звена регуляции сердечного ритма.

Классификация

1. Нарушения автоматизма (номотопные — синусовая аритмия, тахикардия и брадикардия, гетеротопные — экстрасистолия, пароксизмальная и непароксизмальная тахикардии, трепетание и мерцание предсердий и желудочков).
2. Нарушения проводимости (синоаурикулярная, внутрипредсердная, атрио-вентрикулярная, внутрижелудочковая блокады).
3. Комбинированные аритмии (синдром слабости синусового узла, атриовентрикулярная диссоциация, синдром преждевременного возбуждения желудочков).

Клиническая картина

В анамнезе у детей с нарушениями ритма часто выявляют неблагоприятное течение перинатального периода, семейную отягощённость по сердечно-сосудистой патологии, повторные острые инфекционные заболевания и очаги хронической инфекции. При осмотре нередко обнаруживают гипертензионно-гидроцефальный синдром, резидуальную неврологическую симптоматику, разнообразные психовегетативные расстройства, проявления соединительно-тканной дисплазии, иногда — задержку моторного развития и полового созревания.

Нарушения ритма у детей нередко протекают бессимптомно, что не позволяет точно установить время их появления. Приблизительно в 40% случаев аритмии выявляют случайно (на ЭКГ) либо при обследовании в связи с перенесённой ОРВИ. Дети значительно реже взрослых жалуются на сердцебиение, ощущение перебоев в деятельности сердца, его замирание, даже при тяжёлых формах аритмии. Наряду с этим в препубертатном и пубертатном возрасте нарушения ритма могут иметь яркую эмоциональную окраску, обусловленную психовегетативными расстройствами, и сопровождаться другими кардиальными и экстракардиальными жалобами: болями в области сердца, повышенной возбудимостью, нарушениями сна, метеочувствительностью. При аритмиях возможны слабость, головокружение и обмороки (при синусовой брадикардии, атриовентрикулярной блокаде, синдроме слабости синусового узла, пароксизмальных тахикардиях).

При объективном обследовании у детей с нарушениями ритма можно выявить учащение или замедление пульса, изменение его характера (неправильный с периодическими выпадениями, чередованием периодов учащения и урежения, временным или постоянным ослаблением пульсовой волны, наличием компенсаторной паузы). Оценка других основных характеристик сердечно-сосудистой системы (АД, размеров сердца, звучности тонов, сердечных шумов) позволяет установить или исключить сердечную патологию как причину возникновения аритмии.

Диагностика

Основной метод выявления и оценки аритмий — ЭКГ. С её помощью можно обнаружить такие бессимптомные нарушения ритма, как одиночные экстрасистолы (рис. 12-7), синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта, замедление атриовентрикулярной проводимости, миграцию водителя ритма. Нередко при проведении ЭКГ у детей выявляют синусовую аритмию и изолированную неполную блокаду правой ножки пучка Хиса, представляющие собой вариант возрастной нормы.

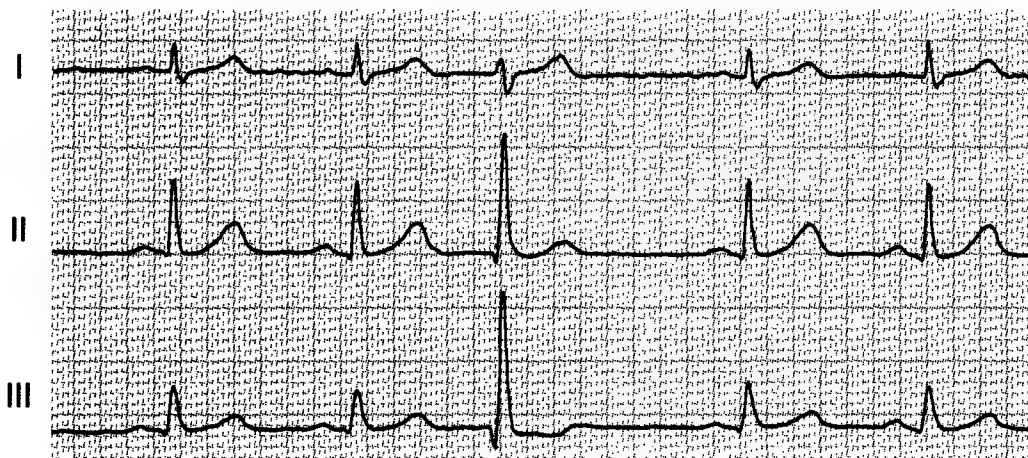


Рис. 12-7. Желудочковая экстрасистола (ЭКГ в трёх стандартных отведениях).

Клинико-электрокардиографическое обследование позволяет установить тип нарушений ритма (функциональный или органический), особенно экстрасистолии. Экстрасистолы функционального происхождения наиболее часто выявляют в пре- и пубертатный периоды, они непостоянны, обычно исчезают или значительно урежаются при изменении положения тела и физической нагрузке. Исходят экстрасистолы чаще всего из правого желудочка или имеют суправентрикулярное происхождение.

С целью уточнения происхождения нарушений ритма проводят кардиоинтервалографию, суточное холтеровское мониторирование ЭКГ, функциональные пробы: нагрузочные (тест с дозированной физической нагрузкой, велоэргометрия, тредмил-тест) и лекарственные [атропиновая, с пропранололом, изопреналином (изадрин), гилуритмалом и др.]. При подозрении на органическое поражение сердца проводят рентгенологическое исследование и ЭхоКГ. Необходимы также оценка вегетативного и психологического статуса ребёнка, нейрофизиологическое обследование [ЭЭГ, эхоэнцефалография (ЭхоЭГ), РЭГ], консультации невролога, оториноларинголога, эндокринолога, окулиста.

Холтеровское мониторирование позволяет значительно чаще, чем стандартная ЭКГ, выявлять нарушения ритма даже у здоровых детей (миграцию водителя ритма, экстрасистолию и др.) и определять их связь с периодами суток и ночного сна (циркадная зависимость), что имеет значение для выбора метода лечения.

Исследование состояния вегетативной нервной системы подтверждает значительную роль её дисфункции при аритмиях. Так, преобладание парасимпатических при недостаточности симпатических влияний обнаруживают при экстрасистолиях, замедлении атриовентрикулярной проводимости, а также у детей с хронической тахикардией и даже мерцательной аритмией.

В сложных случаях в условиях специализированного стационара проводят электрографию атрионодальной проводящей системы, поверхностное ЭКГ-картирование (для топической диагностики нарушений ритма) и другие специальные методы исследования.

Течение

Ряд аритмий (изолированная тахи- и брадикардия, редкие непостоянные монотопные экстрасистолы, лёгкие степени нарушения проводимости, миграция водителя ритма) обычно не сопровождается органической сердечной патологией и отчётливыми субъективными проявлениями и протекают вполне благоприятно. Некоторые формы нарушений ритма, особенно стойкие, могут ухудшить состояние больного, неблагоприятно сказаться на гемодинамике, вызвать снижение сердечного выброса и нарушение коронарного кровообращения и в результате привести к неблагоприятному исходу. Это возможно при желудочковой и суправентрикулярной тахикардии, частых политопных экстрасистолах, значительном замедлении сердечного ритма, атриовентрикулярных блокадах, синдроме удлинённого интервала Q—T (синдром Романо—Уорда).

У новорождённых и детей раннего возраста нарушения ритма могут протекать как бессимптомно, так и тяжело, с осложнениями. У более старших детей прогноз нарушений ритма обычно благоприятный, но стойкие аритмии, особенно тяжёлые формы, также могут привести к неблагоприятному исходу.

Лечение

Лечение нарушений ритма, особенно угрожающих жизни, осуществляют строго индивидуально в зависимости от их происхождения, формы, продолжительности, влияния на самочувствие ребёнка и состояние его гемодинамики. Необходимо купировать аритмию и проводить поддерживающую терапию для предупреждения повторного возникновения. При всех видах аритмий одновременно следует провести лечение кардиальных и экстракардиальных их причин.

- Базисная терапия включает курсовое (не менее 2–3 мес) применение ноотропов [пирацетам, пириитинол (например, энцефабол), гамма-аминомасляная кислота (например, аминолон), глутаминовая кислота, фенибут, карбамазепин, гопантеновая кислота (например, пантогам), никотиноил, гамма-аминомасляная кислота (пикамилон)] для коррекции нейровегетативных нарушений и нормализации трофических процессов в нервной системе. Показана эффективность применения стабилизаторов клеточных мембран и антиоксидантов [витамины Е и А, цитохром С, виторон, этидроновая кислота (ксидифон)], средств, корригирующих метаболические процессы в миокарде [витамины С, В₁, В₂, В₁₂, бенфотиамин, калия оротат, инозин (например, рибоксин), левокарнитин, оротовая кислота, магниева

соль (магнерот)], а также нарушения электролитного баланса [калия и магния аспарагинат (например, аспаркам, панангин), калия хлорид, кальция глицерофосфат]. В комплексном лечении применяют сосудорасширяющие препараты [винпоцетин (например, кавинтон), винкамин, пентоксифиллин (например, трентал)], ангиопротекторы [пирикарбат (пармидин)], беллатаминал, биогенные стимуляторы (настойки аралии, лимонника, женьшеня, заманихи). Последовательное применение этих средств нередко способствует нормализации самочувствия больных, ликвидации аритмий или улучшению их переносимости. Обмороки, приступы сердцебиения требуют особого терапевтического подхода, поскольку они могут быть следствием не только тяжёлых нарушений ритма, но и сопутствующих гемодинамических и других расстройств.

- Антиаритмические средства [прокаинамид (новокаинамид), амиодарон, лидокаин, верапамил и др.] у детей применяют с определёнными ограничениями в связи с тем, что они не всегда бывают достаточно эффективными и могут значительно чаще, чем у взрослых, вызывать побочные реакции (снижение АД и сократимости миокарда, ухудшение течения аритмий, замедление проводимости). Их применение обосновано при выраженной субъективной непереносимости аритмий, значительных гемодинамических сдвигах, а также при состояниях, имеющих неблагоприятный прогноз (при пароксизмальной тахикардии, частых желудочковых и наджелудочковых экстрасистолах, мерцательной аритмии). Приступы пароксизмальной тахикардии могут быть купированы введением пропранолола (например, обзидана) или верапамила (например, изоптина). Определение показаний для применения антиаритмических препаратов, их индивидуальный подбор проводят в стационаре.
- При нарушениях проводимости (изолированных или сопровождающих другие формы аритмий) возможно использование адреномиметиков [изопреналин (изадрин), орципреналин (например, алуцент), норадреналин]), атропина, а также глюкокортикоидов (при атриовентрикулярных блокадах высокой степени). При синдроме удлинённого интервала Q—T необходимо длительное назначение β -адреноблокаторов.
- При некоторых стойких, прогностически неблагоприятных, представляющих угрозу для жизни нарушениях ритма (пароксизмальная наджелудочковая и желудочковая тахикардии, мерцательная аритмия) показано проведение дефибрилляции сердца для восстановления синусового ритма. При атриовентрикулярных блокадах высокой степени, а в ряде случаев и при синдроме слабости синусового узла проводят имплантацию водителя ритма. Пациентам с резистентными к терапии хроническими непароксизмальной и пароксизмальной наджелудочковыми тахикардиями, мерцательной аритмией может быть показано кардиохирургическое лечение.

Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение должно быть регулярным; его частоту определяют в зависимости от основного заболевания (ревматизм, неревматический кардит, ВПС, СВД и др.), формы аритмии и особенностей её течения.

Обязателен динамический контроль ЭКГ, по показаниям назначают суточное холтеровское мониторирование и другие исследования. Также контролируют выполнение врачебных назначений и эффективность терапии. Диспансерное наблюдение за детьми с аритмиями не имеет временных ограничений, и его нередко продолжают до передачи пациента под наблюдение подросткового терапевта. Детей, лечившихся в стационаре, в первый квартал наблюдают ежемесячно, до 1 года — не реже 1 раза в 3 мес, затем — 1 раз в полгода.

Профилактика

Профилактика нарушений ритма и проводимости направлена на устранение предрасполагающих факторов. С целью своевременного выявления аритмий целесообразно проведение регулярного ЭКГ-контроля, особенно в периоды наибольшего риска их развития (у новорождённых, в 4–5, 7–8 и 12–13 лет). Вторичная профилактика предусматривает поддержание нормальной ритмичной деятельности сердца и предупреждение прогрессирования аритмий и включает комплекс немедикаментозных воздействий (психологическая коррекция, общеукрепляющие мероприятия, ЛФК) и медикаментозное лечение (курсы ноотропных, мембраностабилизирующих препаратов, антиоксидантов и др.) в зависимости от особенностей конкретного случая.

Прогноз

Большинство аритмий в детском возрасте доброкачественно, обратимо и не отягощает прогноз жизни. Однако у новорождённых и детей раннего возраста они могут вызвать развитие аритмогенной кардиомиопатии или сердечной недостаточности, способных привести к ранней инвалидизации и даже к летальному исходу. Неблагоприятный прогноз имеют хронические непароксизмальная и пароксизмальная тахикардии, мерцательная аритмия, приобретённая полная поперечная блокада сердца. К заболеваниям, сопряжённым с высоким риском развития внезапной смерти (чаще вследствие асистолии или фибрилляции желудочков), относят синдром удлинённого интервала Q–T, выраженные нарушения функции синусового узла, некоторые тахиаритмии, особенно желудочковые, сопровождающиеся обмороками, ишемией миокарда, острой сердечной недостаточностью, артериальной гипертензией.

Синдром вегетативной дистонии

Синдром вегетативной дистонии (СВД) — симптомокомплекс многообразных клинических проявлений, затрагивающий различные органы и системы и развивающийся вследствие отклонений в структуре и функции центральных и/или периферических отделов вегетативной нервной системы.

СВД — не самостоятельная нозологическая форма, однако в сочетании с другими патогенными факторами она может способствовать развитию многих заболеваний и патологических состояний, чаще всего имеющих психосоматический компонент (артериальная гипертензия, ИБС, бронхиальная астма, язвенная болезнь и др.). Вегетативные сдвиги определяют развитие и течение многих заболеваний детского возраста. В свою очередь, соматические и любые другие заболевания могут усугублять вегетативные нарушения.

Признаки СВД выявляют у 25–80% детей, преимущественно среди городских жителей. Их можно обнаружить в любом возрастном периоде, но чаще наблюдают у детей 7–8 лет и подростков. Чаще данный синдром наблюдают у девочек.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причины формирования вегетативных расстройств многочисленны. Основное значение имеют первичные, наследственно обусловленные отклонения в структуре и функции различных отделов вегетативной нервной системы, чаще прослеживаемые по материнской линии. Другие факторы, как правило, играют роль пусковых механизмов, вызывающих манифестацию уже имеющейся скрытой вегетативной дисфункции.

- Формированию СВД во многом способствуют перинатальные поражения ЦНС, приводящие к церебральным сосудистым расстройствам, нарушению ликвородинамики, гидроцефалии, повреждению гипоталамуса и других отделов лимбико-ретикулярного комплекса. Повреждение центральных отделов вегетативной нервной системы приводит к эмоциональному дисбалансу, невротическим и психотическим нарушениям у детей, неадекватным реакциям на стрессовые ситуации, что также влияет на формирование и течение СВД.
- В развитии СВД очень велика роль различных психотравмирующих воздействий (конфликтные ситуации в семье, школе, семейный алкоголизм, неполные семьи, изолированность ребёнка или чрезмерная опека его родителями), приводящих к психической дезадаптации детей, способствующей реализации и усилению вегетативных расстройств. Не меньшее значение имеют часто повторяющиеся острые эмоциональные перегрузки, хронические стрессы, умственное перенапряжение.
- К провоцирующим факторам относят разнообразные соматические, эндокринные и неврологические заболевания, аномалии конституции, аллергические состояния, неблагоприятные или резко меняющиеся метеорологические условия, особенности климата, экологическое неблагополучие, нарушения баланса микроэлементов, гиподинамию или чрезмерную физическую нагрузку, гормональную перестройку пубертатного периода, несоблюдение режима питания и т.д.
- Несомненное значение имеют возрастные особенности темпов созревания симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы, нестабильность метаболизма головного мозга, а также присущая детскому организму способность к развитию генерализованных реакций в ответ на локальное раздражение, что определяет больший полиморфизм и выраженность синдрома у детей по сравнению с взрослыми.

Нарушения, возникшие в вегетативной нервной системе, приводят к разнообразным изменениям функций симпатической и парасимпатической систем с нарушением выделения медиаторов (норадреналина, ацетилхолина), гормонов коры надпочечников и других желёз внутренней секреции, ряда биологически активных веществ (полипептидов, простагландинов — Пг), а также к нарушениям чувствительности сосудистых α - и β -адренорецепторов.

Это вызывает большое многообразие и различную выраженность субъективных и объективных проявлений СВД у детей и подростков, зависящих от возраста ребёнка. Вегетативные изменения у них зачастую носят полиорганный характер при преобладании дисфункции в какой-либо одной системе, чаще в сердечно-сосудистой.

КЛАССИФИКАЦИЯ

До настоящего времени общепринятой классификации СВД не разработано. При формулировке диагноза учитывают:

- этиологические факторы;
- вариант вегетативных расстройств (ваготонический, симпатикотонический, смешанный);
- распространённость вегетативных расстройств (генерализованная, системная или локальная форма);
- системы органов, наиболее вовлечённых в патологический процесс;
- функциональное состояние вегетативной нервной системы;
- степень тяжести (лёгкая, среднетяжёлая, тяжёлая);
- характер течения (латентный, перманентный, пароксизмальный).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для СВД характерны многообразные, зачастую яркие субъективные симптомы заболевания, не соответствующие значительно менее выраженным объективным проявлениям той или иной органной патологии. Клиническая картина СВД во многом зависит от направленности вегетативных нарушений (преобладание ваго- или симпатикотонии).

Ваготония

Детям с ваготонией свойственны множество ипохондрических жалоб, повышенная утомляемость, снижение работоспособности, нарушения памяти, расстройства сна (трудность засыпания, сонливость), апатия, нерешительность, пугливость, склонность к депрессиям. Характерны снижение аппетита в сочетании с избыточной массой тела, плохая переносимость холода, непереносимость душных помещений, ощущение зябкости, чувство нехватки воздуха, периодические глубокие вздохи, ощущение «комка» в горле, а также вестибулярные расстройства, головокружения, боли в ногах (чаще в ночное время), тошнота, немотивированные боли в животе, мраморность кожи, акроцианоз, выраженный красный дермографизм, повышенное пото-, салоотделение, склонность к задержке жидкости, преходящие отёки под глазами, частые позывы к мочеиспусканию, гиперсаливация, спастические запоры, аллергические реакции. Сердечно-сосудистые расстройства проявляются болями в области сердца, брадиаритмией, тенденцией к снижению АД, увеличением размеров сердца за счёт снижения тонуса сердечной мышцы, приглушением сердечных тонов. На ЭКГ выявляют синусовую брадикардию (брадиаритмию), возможны экстрасистолы, удлинение интервала P—Q (вплоть до атриовентрикулярной блокады I—II степени), а также смещение сегмента ST выше изолинии и увеличение амплитуды зубца T.

Симпатикотония

Детям с симпатикотонией присущи темпераментность, вспыльчивость, изменчивость настроения, повышенная чувствительность к боли, быстрая отвлекаемость, рассеянность, различные невротические состояния. Они часто жалуются на чувство жара, ощущение сердцебиения. При симпатикотонии часто наблюдают астеническое телосложение на фоне повышенного аппетита, бледность и сухость кожи, выраженный белый дермографизм, похолодание конечностей, онемение и парестезии в них по утрам, немотивированное повышение температуры тела, плохую переносимость жары, полиурию, атонические запоры. Дыхательные расстройства отсутствуют, вестибулярные нехарактерны. Сердечно-сосудистые расстройства проявляются склонностью к тахикардии и повышению АД при нормальных размерах сердца и громких его тонах. На ЭКГ часто выявляют синусовую тахикардию, укорочение интервала P–Q, смещение сегмента ST ниже изолинии, уплощенный зубец T.

Нейроциркуляторная дистония

При преобладании кардиоваскулярных расстройств в комплексе имеющихся вегетативных нарушений допустимо использовать термин «нейроциркуляторная дистония». Однако следует учитывать, что нейроциркуляторная дистония представляет собой составную часть более широкого понятия СВД. Выделяют три типа нейроциркуляторной дистонии: кардиальный, сосудистый и смешанный.

- Кардиальный тип нейроциркуляторной дистонии (функциональная кардиопатия) проявляется нарушениями ритма и проводимости (синусовая брадикардия, экстрасистолия, пароксизмальная и непароксизмальная тахикардии, атриовентрикулярная блокада I–II степени), нарушением процессов реполяризации желудочков (неспецифические изменения сегмента ST), некоторыми формами ПМК.
- Нейроциркуляторная дистония по сосудистому типу сопровождается артериальной гипертензией (нейроциркуляторная дистония по гипертоническому типу) или гипотензией (нейроциркуляторная дистония по гипотоническому типу).
- Смешанный тип нейроциркуляторной дистонии имеет элементы как кардиального, так и сосудистого типов с различными комбинациями их симптомов.

Течение

СВД у детей может протекать латентно, реализуясь под влиянием неблагоприятных факторов, или перманентно. Возможно развитие вегетативных кризов (пароксизмов, вегетативных бурь, панических атак). Кризовые состояния возникают при эмоциональных перегрузках, умственном и физическом перенапряжении, острых инфекционных заболеваниях, резком изменении метеоусловий и отражают срыв в системе вегетативной регуляции. Они могут быть кратковременными, продолжаясь несколько минут или часов, или

длительными (несколько суток) и протекать в виде вагоинсулярных, симпатoadреналовых или смешанных кризов.

- Вагоинсулярные кризы сопровождаются внезапно развивающейся бледностью, потливостью, снижением температуры тела и АД, тошнотой, рвотой, болями в животе и резким вздутием кишечника, изредка — отёком Квинке. Возможны синкопальные состояния, приступы болей в области сердца (псевдостенокардитический синдром), мигрень или удушье, напоминающее приступ бронхиальной астмы.
- Симпатoadреналовые кризы сопровождаются чувством тревоги и страхом смерти, ознобом, головной болью, тахикардией (часто пароксизмальной), повышением АД, подъёмом температуры тела (до 39–40 °С), сухостью во рту, частым мочеиспусканием, полиурией.

СВД имеет некоторые особенности у детей разного возраста. Так, у дошкольников вегетативные нарушения, как правило, умеренные, субклинические, с преобладанием признаков ваготонии (повышение тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы). У подростков СВД протекает более тяжело, с многообразными и выраженными жалобами и частым развитием пароксизмов. Повышение вагусного влияния у них сопровождается существенным снижением симпатической активности.

ДИАГНОСТИКА

Уже при сборе анамнеза выявляют семейную отягощённость по вегетативным нарушениям и психосоматической патологии. При этом в семьях пациентов с ваготонией чаще выявляют бронхиальную астму, язвенную болезнь желудка, нейродермит, а при симпатикотонии — гипертоническую болезнь, ИБС, гипертиреоз, сахарный диабет. В анамнезе у детей с СВД нередко выявляют неблагоприятное течение перинатального периода, рецидивирующие острые и хронические очаговые инфекции, указание на соединительнотканную дисплазию.

Состояние вегетативной нервной системы определяют по исходному вегетативному тону, вегетативной реактивности и вегетативному обеспечению деятельности. Исходный вегетативный тонус, характеризующий направленность функционирования вегетативной нервной системы в состоянии покоя, оценивают по анализу субъективных жалоб и объективных параметров, данных ЭКГ и кардиоинтервалографии. Показатели вегетативной реактивности и вегетативного обеспечения деятельности (результаты различных проб — клиноортостатической, фармакологических и др.) позволяют более точно оценить характеристики вегетативных реакций в каждом конкретном случае.

В диагностике СВД важная роль отводится ЭЭГ, ЭхоЭГ, РЭГ, реовазографии, позволяющим оценить функциональное состояние ЦНС, выявить изменения церебральных и периферических сосудов, внутричерепную гипертензию.

При обнаружении нарушений ритма и проводимости, изменениях сегмента ST на ЭКГ проводят необходимые фармакологические пробы, холтеровское мониторирование ЭКГ и др. При СВД необходимы консультации невролога, ЛОР-врача, окулиста, эндокринолога, а в ряде случаев — и психиатра.

Так как ВСД представляет собой не нозологическую форму заболевания, а результат дисфункции различных структур головного мозга, поражений

эндокринных желёз, внутренних органов и т.д., на первое место при постановке диагноза необходимо ставить этиологический фактор (если он выявлен), что также способствует проведению целенаправленной терапии.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика позволяет исключить заболевания, имеющие сходную с СВД симптоматику.

- При наличии кардиальных жалоб, сопровождающихся объективными изменениями со стороны сердца, в частности систолическим шумом, необходимо исключить ревматизм, имеющий достаточно характерные диагностические критерии (см. раздел «Ревматизм» в главе 13 «Ревматические болезни»). При этом следует учитывать частое сочетание вегетативных нарушений с признаками дисплазии соединительной ткани, клинические проявления которых в совокупности напоминают не только ревмокардит, но и ВПС, неревматический кардит.
- При обнаружении повышенного АД необходимо провести диагностический поиск, направленный на исключение первичной и симптоматической артериальной гипертензии (см. ниже раздел «Ювенильная артериальная гипертензия»).
- Дыхательные нарушения (одышка и особенно приступы удушья), возникающие при кризовых реакциях у детей с СВД, в ряде случаев дифференцируют с бронхиальной астмой (см. раздел «Бронхиальная астма» в главе 11 «Заболевания органов дыхания»).
- При наличии лихорадочных реакций необходимо исключить острое инфекционное заболевание, сепсис, инфекционный эндокардит, а также онкологическую патологию.
- При наличии выраженной психовегетативной симптоматики необходимо исключить психические расстройства.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при СВД должно быть комплексным, длительным, индивидуальным, учитывающим особенности вегетативных нарушений и их этиологию. Предпочтение отдают немедикаментозным методам. К ним относят нормализацию режима дня, устранение гиподинамии, дозированную физическую нагрузку, ограничение эмоциональных воздействий (телепередачи, компьютерные игры), индивидуальную и семейную психологическую коррекцию, а также регулярное и рациональное питание. Положительный эффект оказывают лечебный массаж, иглорефлексотерапия, водные процедуры. Особенности физиотерапевтического воздействия зависят от формы вегетативных расстройств (например, при ваготонии назначают электрофорез с кальцием, кофеином, мезатоном, а при симпатикотонии — с эуфиллином, папаверином, магнием, бромом).

При недостаточной эффективности немедикаментозного лечения назначают индивидуально подобранную медикаментозную терапию ограниченным количеством препаратов в минимальных дозах с постепенным их увеличением до эффективных. Большое значение в комплексной терапии СВД придают

лечению хронической очаговой инфекции, а также сопутствующей соматической, эндокринной и другой патологии.

- Широко применяют седативные средства (препараты валерианы, пустырника, зверобоя, боярышника и др.), а также транквилизаторы, антидепрессанты, ноотропы (например, фенибут, карбамазепин, диазепам, амитриптилин, пирацетам, пиритинол).
- Нередко благоприятное действие оказывает применение глицина, пантогама, глутаминовой кислоты, комплексных витаминных и микроэлементных препаратов.
- Для улучшения церебрального и периферического кровообращения, восстановления микроциркуляции применяют винпоцетин (например, кавинтон), циннаризин, никотиновую кислоту, пентоксифиллин (например, трентал).
- При симпатикотонии возможно применение β -адреноблокаторов [пропранолола (например, анаприлина, обзидана)], при наличии ваготонических реакций — психостимуляторов растительного происхождения (препаратов элеутерококка, лимонника, заманихи и др.).
- У детей с внутричерепной гипертензией проводят дегидратационную терапию [ацетазоламид (диакарб) с препаратами калия, глицерол]. Большое значение в комплексной терапии СВД придают лечению хронической очаговой инфекции, а также сопутствующей соматической, эндокринной или другой патологии.
- При развитии вегетативных пароксизмов в тяжёлых случаях наряду с применением немедикаментозных методов и лекарственной пероральной терапии необходимо парентеральное введение транквилизаторов, нейролептиков, β -адреноблокаторов, атропина в зависимости от характера криза.

Диспансерное наблюдение за детьми с СВД должно быть регулярным (1 раз в 3–6 мес или чаще в зависимости от формы, тяжести и типа течения синдрома), особенно в переходные сезоны (весна, осень), когда необходимо повторять обследование и по показаниям назначать комплекс лечебных мероприятий.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика представляет собой комплекс превентивных мер, направленных на предотвращение действия возможных факторов риска, предупреждение прогрессирования имеющихся вегетативных сдвигов и развития пароксизмов.

ПРОГНОЗ

При своевременном выявлении и лечении вегетативных нарушений, последовательном проведении профилактических мероприятий прогноз благоприятный. Прогрессирующее течение СВД может способствовать формированию разнообразной психосоматической патологии, а также приводит к физической и психологической дезадаптации ребёнка, неблагоприятно влияет на качество его жизни не только в детстве, но и в дальнейшем.

Ювенильная артериальная гипертензия

Артериальная гипертензия — стойкое повышение АД выше 95-го центиля шкалы распределения значений АД для конкретного возраста, пола, массы и длины тела ребёнка. Нормальным АД принято считать значения систолического и диастолического АД, не выходящие за пределы 10-го и 90-го центилей. Высоким нормальным давлением, или пограничной гипертензией, считают величину АД между 90-м и 95-м центилями. Дети с таким АД составляют группу риска и нуждаются в диспансерном наблюдении.

Артериальная гипертензия у взрослых — одно из самых распространённых сердечно-сосудистых заболеваний. Артериальной гипертензией страдает до 1/3 населения России, при этом до 40% из них не знают об этом и, следовательно, не получают лечения. Поэтому такие серьёзные осложнения артериальной гипертензии, как инфаркт миокарда или инсульт, возникают довольно внезапно.

Популяционные исследования величины АД у детей в нашей стране не проводились. Распространённость артериальной гипертензии у детей, по данным разных авторов, составляет от 1% до 14%, среди школьников — 12–18%. У детей первого года жизни, а также раннего и преддошкольного возраста артериальная гипертензия развивается крайне редко и в большинстве случаев имеет вторичный симптоматический характер. Наиболее предрасположены к развитию артериальной гипертензии дети препубертатного и пубертатного возраста, что во многом определяется свойственными этим периодам детства вегетативными дисфункциями.

Этиология

В большинстве случаев стойкая артериальная гипертензия у детей бывает вторичной. Структура причин артериальной гипертензии имеет отчётливые возрастные особенности; при этом преобладает патология почек (табл. 12-8).

Таблица 12-8. Наиболее частые причины артериальной гипертензии у детей в зависимости от возраста*

Возрастная группа	Причины артериальной гипертензии
Новорождённые	Стеноз или тромбоз почечных артерий, врождённые структурные аномалии почек, коарктация аорты, бронхолёгочная дисплазия
0–6 лет	Структурные и воспалительные заболевания почек, коарктация аорты, стеноз почечных артерий, опухоль Вильмса
6–10 лет	Структурные и воспалительные заболевания почек, стеноз почечных артерий, эссенциальная (первичная) артериальная гипертензия, паренхиматозные болезни почек
Подростки	Паренхиматозные болезни почек, эссенциальная артериальная гипертензия

* По Цыгину А.Н., 1998

Более редкие (не связанные с возрастом) причины вторичной артериальной гипертензии — системные васкулиты, диффузные болезни соединительной

ткани, а также эндокринные заболевания (феохромоцитома, нейробластома, гиперпаратиреоз, врождённая гиперплазия надпочечников, первичный гиперальдостеронизм, эндогенный или экзогенный синдром Кушинга). Повышением системного АД могут сопровождаться гипертензионно-гидроцефальный синдром и злоупотребление адреномimetиками [эфедрин, сальбутамол, нафазолин (например, нафтизин) и др.].

Диагноз первичной, т.е. эссенциальной, артериальной гипертензии ставят после исключения всех заболеваний, способных вызвать повышение АД (вторичные симптоматические артериальные гипертензии). Этиологию эссенциальной артериальной гипертензии связывают со многими факторами, прежде всего с наследственностью. К факторам риска развития артериальной гипертензии относят:

- постоянное психоэмоциональное напряжение, конфликтные ситуации в семье и школе;
- личностные особенности ребёнка (тревожность, мнительность, склонность к депрессиям, страхам и т.д.) и его реакции на стресс;
- избыточную массу тела;
- особенности обмена веществ (гиперурикемию, низкую толерантность к глюкозе, нарушение соотношения фракций холестерина);
- чрезмерное потребление поваренной соли.

К группам риска также относят детей с отягощённой по артериальной гипертензии наследственностью, подростков с высоким нормальным АД (90–95-й центиль).

Патогенез

Артериальная гипертензия зачастую развивается на фоне наличия генетических аномалий (некоторые из которых достоверно установлены, например мутации ангиотензинового гена, мутации, приводящие к экспрессии фермента альдостеронсинтазы). Воздействие провоцирующих факторов способствует нарушению механизмов ауторегуляции, в норме поддерживающих равновесие между сердечным выбросом и периферическим сосудистым сопротивлением.

Считают, что роль пускового механизма развития АГ у детей играют многократные отрицательные психоэмоциональные воздействия, которые на фоне таких личностных особенностей, свойственных подросткам, как тревожность, мнительность и др., вызывают постоянное перенапряжение симпатoadреналовой системы, сопровождающееся спазмом гладкой мускулатуры артериол. В дальнейшем в процесс вовлекаются циркулирующие (ангиотензин II, АДГ) и локальные (эндотелин) вазоконстрикторные факторы, действию которых противостоят антигипертензивные системы (натрийуретические пептиды, ПгЕ₂ и ПгЕ₁₂, калликреин-кининовая система, оксид азота и др.). АД начинает повышаться при чрезмерном усилении активности вазоконстрикторов или при истощении вазодепрессорных систем.

Сохраняющееся перенапряжение симпатoadреналовой системы сопровождается активацией симпатической иннервации почек и спазмом почечных сосудов, что способствует включению в патогенез ренин-ангиотензин-

альдостероновой системы — ведущего патогенетического механизма развития вторичной почечной гипертензии (рис. 12-8).

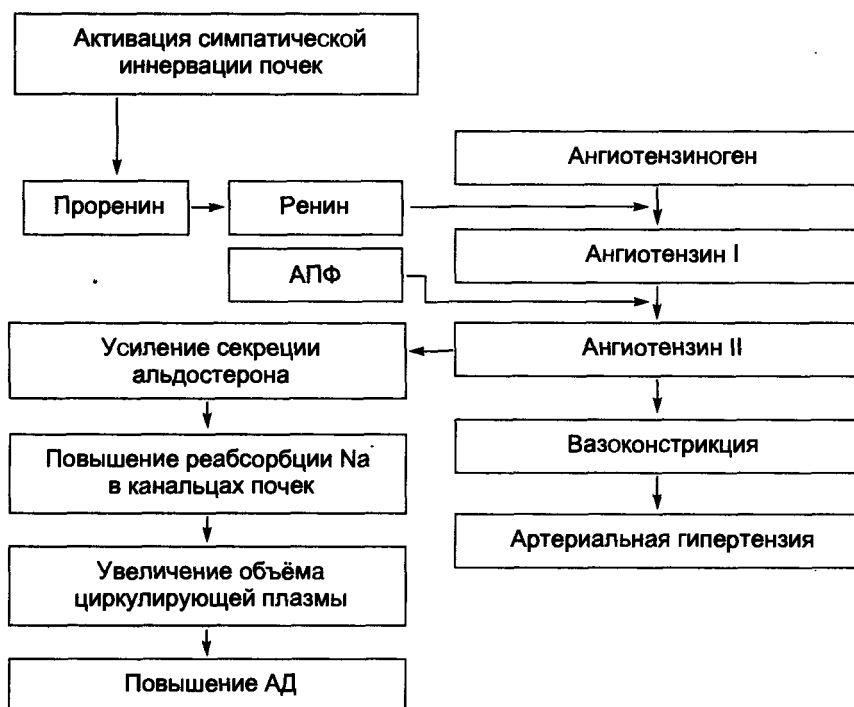


Рис. 12-8. Патогенез артериальной гипертензии.

Вначале преходящий, а затем постоянный спазм артериол приводит к гипертрофии гладкомышечных клеток, которая поддерживается повышением внутриклеточной концентрации свободного ионизированного кальция.

В патогенезе АГ имеют значение и другие нарушения обмена, позволяющие говорить о начале формирования у детей так называемого метаболического синдрома, свойственного взрослым. Так, у подростков со стойкой гипертензией и избыточной массой тела нередко обнаруживают гиперурикемию, повышение концентрации холестерина липопротеинов низкой плотности и уменьшение концентрации липопротеинов высокой плотности, гипертриглицеридемию, нарушение толерантности к глюкозе.

Классификация

Общепринятой классификации артериальной гипертензии у детей нет. У взрослых классификация основана на уровне АД и степени поражения органов-мишеней; при этом выделяют три стадии заболевания. У детей артериальную гипертензию подразделяют по уровню систолического АД в разных возрастных группах (Вторая рабочая группа по контролю артериального давления у детей; США, 1987) (табл. 12-9.)

По течению артериальную гипертензию в любом возрасте принято разделять на доброкачественную и злокачественную формы.

Таблица 12-9. Критерии артериальной гипертензии у детей в зависимости от возраста*

Возраст	Систолическое АД (мм рт.ст.)	
	Умеренная гипертензия	Выраженная гипертензия
7 дней	>96	>106
8–30 дней	>104	>110
До 2 лет	>112	>118
3–5 лет	>116	>124
6–9 лет	>122	>130
10–12 лет	>126	>134
13–15 лет	>136	>144
16–18 лет	>142	>150

* По Цыгину А.Н., 1998

Клиническая картина

При умеренной артериальной гипертензии клинические проявления могут отсутствовать, ребёнок и его родители могут не подозревать о её наличии. Возможны жалобы на головную боль, утомляемость, раздражительность. При объективном обследовании нередко обнаруживают избыточные массу и длину тела, проявления вегетативной дисфункции, недифференцированной мезенхимальной дисплазии (астеническое телосложение, микроаномалии строения сердца и почек и т.д.).

При выраженной артериальной гипертензии (II стадия у взрослых) самочувствие детей нарушено всегда. Помимо более выраженных и постоянных головных болей дети отмечают головокружения, снижение памяти, сердцебиения, боли в области сердца. При объективном обследовании обнаруживают тахикардию, расширение границ сердца влево, усиление тонов сердца с акцентом II тона над аортой, при ЭКГ и ЭхоКГ выявляют признаки гипертрофии левого желудочка, при исследовании глазного дна — сужение сосудов сетчатки.

Злокачественная артериальная гипертензия (чаще всего бывает при вторичной почечной гипертензии) характеризуется стойким повышением АД до высоких значений и малой эффективностью проводимых лечебных мероприятий. Этот вид гипертензии характеризуется высокой летальностью.

Гипертонический криз характеризуется развитием осложнений:

- острой гипертонической энцефалопатии с резкой головной болью, тошнотой, рвотой, расстройствами зрения, нарушениями сознания, судорогами;
- острой левожелудочковой недостаточности с отёком лёгких, одышкой, болями в области сердца;
- ОПН с олигурией, гематурией, протеинурией.

Диагностика

Диагноз артериальной гипертензии ставят только после трёхкратного обнаружения уровня систолического и/или диастолического давления, превышающего 95-й центиль шкалы распределения АД для данного пола, возраста

и роста. При диагностике возможно также использование единых критериев (рекомендации ВОЗ) артериальной гипертензии у детей (табл. 12-10).

Таблица 12-10. Единые критерии артериальной гипертензии у детей*

Возраст	Систолическое АД, мм рт.ст.	Диастолическое АД, мм рт.ст.
7–9 лет	>125	>75
10–13 лет	>130	>80
14–15 лет	>135	>85

* По Леонтьевой И.В., 2000

Кроме того, ВОЗ предлагает считать уровень АД 140/90 мм рт.ст. унифицированным единым критерием артериальной гипертензии для подростков (начиная с 13 лет).

Диагноз артериальной гипертензии подтверждают суточным мониторингом АД и пробами с физической (велоэргометрия) и информационной психоэмоциональной (телеигра) нагрузкой.

Дифференциальная диагностика

Эссенциальную артериальную гипертензию дифференцируют с СВД по гипертоническому типу и симптоматической гипертензией.

- Для СВД характерны лабильность всех гемодинамических показателей, в том числе АД, и недостаточное вегетативное обеспечение при исследовании вегетативной нервной системы.
- Разграничение первичной и симптоматической гипертензии возможно только после тщательного и всестороннего обследования больного с применением всех современных диагностических методов. Особенно тщательно необходимо обследовать ЦНС, сердечно-сосудистую, эндокринную и мочевую системы. Необходимо также проведение психологического тестирования.

Лечение

При умеренной артериальной гипертензии лечение начинают с немедикаментозных воздействий.

- Исключение отрицательных психоэмоциональных стрессовых ситуаций.
- Ограничение (или полное исключение) времени пребывания за компьютером и у телевизора.
- Соблюдение режима дня, достаточный сон.
- Коррекция диеты (снижение избыточной массы тела).
- Ограничение потребления поваренной соли.
- ЛФК, дозированные физические нагрузки.
- У подростков — полный отказ от вредных привычек, в первую очередь от курения.

При выраженной стабильной артериальной гипертензии или безуспешности немедикаментозной терапии используют те же лекарственные средства, что и у взрослых. Лечение рекомендуют начинать с применения малых доз

лекарственных средств и снижать АД постепенно: вначале не более чем на 30% с дальнейшей ориентацией на нормальные для данного возраста цифры.

Помимо собственно антигипертензивной терапии (см. ниже) проводят базисную терапию, включающую средства, улучшающие церебральную гемодинамику и обмен веществ (табл. 12-11).

Таблица 12-11. Базисные препараты, применяемые при артериальной гипертензии*

Препараты	Форма выпуска	Доза	Кратность приёма
Сосудистые			
Винпоцетин	Таблетки по 5 мг	1 таблетка	1–2 раза
Циннаризин	Таблетки по 25 мг	1 таблетка	2 раза
Метаболические			
Ноотропил	Капсулы по 0,4	1 таблетка	3 раза
Пирацетам	Таблетки по 0,2	1 таблетка	3 раза
Пантогам	Таблетки по 0,2	1 таблетка	3 раза (после еды)
Фенибут	Таблетки по 0,25	1 таблетка	2–3 раза
Аминалон	Таблетки по 0,25	1 таблетка	3 раза до еды

* По Леонтьевой И.В., 2000

Препараты назначают курсами по 1 мес, возможно их чередование. Курсы проводят 2 раза в год. Наиболее эффективно сочетание сосудистых и метаболических средств.

При стабильной артериальной гипертензии базисные и гипотензивные препараты сочетают с диуретиками. Лечение начинают с тиазидных диуретиков в малых дозах (табл. 12-12) или β -адреноблокаторов (табл. 12-13) (I ступень). При отсутствии положительных сдвигов в течение 6 нед—3 мес применяют их комбинацию (II ступень); затем добавляют вазодилататор (III ступень), обычно ингибиторы АПФ, которые помимо вазодилатации уменьшают пред- и постнагрузку на сердце, улучшают диастолическую функцию левого желудочка, уменьшают его гипертрофию, не вызывают синдрома отмены (табл. 12-14).

Таблица 12-12. Основные диуретики, применяемые при артериальной гипертензии у детей*

Препарат	Суточная доза	Кратность приёма
Тиазидные диуретики		
Гидрохлоротиазид	12,5 мг	1 раз
Арифон	2,5 мг	1 раз
Бринальдикс	10 мг	1 раз
Петлевые диуретики		
Фуросемид	2 мг/кг	1 раз
Калийсберегающие диуретики		
Триамтерен	25 мг	1 раз
Альдактон	25 мг	2 раза

* По Леонтьевой И.В., 2000

Таблица 12-13. Основные β -адреноблокаторы, применяемые у детей*

Препарат	Суточная доза, мг/кг	Кратность приёма
Атенолол	0,7	1 раз
Пропранолол (анаприлин, обзидан)	0,5	3–4 раза
Пиндолол (вискен)	0,05	1 раз

* По Леонтьевой И.В., 2000

Таблица 12-14. Основные ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента*

Препарат	Суточная доза, мг/кг	Кратность приёма
Атенолол	0,7	1 раз
Каптоприл (капотен)	0,5	3 раза
Эналаприл	0,02	1 раз
Рамиприл	0,01	1 раз

* По Леонтьевой И.В., 2000

Лечение проводят курсами продолжительностью не менее 1 мес с постепенным уменьшением дозы. В год обычно проводят два курса.

Профилактика

Профилактику артериальной гипертензии следует проводить на популяционном и семейном уровнях, а также в группах риска. Прежде всего профилактика заключается в организации здорового образа жизни детей и подростков и коррекции выявленных факторов риска. Основные профилактические меры необходимо организовать в семье: создание благоприятной психологической атмосферы, правильный режим труда и отдыха, питание, способствующее поддержанию нормальной массы тела, адекватная физическая (динамическая) нагрузка.

Измерение АД (с использованием манжеток возрастных размеров) следует проводить при каждом врачебном осмотре ребёнка. Это важно как для своевременного установления диагноза, так и для уменьшения возможности гипердиагностики («реакция на белый халат»).

Прогноз

Прогноз артериальной гипертензии зависит от этиологии. Вторичная артериальная гипертензия может протекать очень тяжело и заканчиваться неблагоприятно. Эссенциальная артериальная гипертензия у ребёнка может трансформироваться в эссенциальную артериальную гипертензию взрослых. Однако этот переход происходит не всегда, и ювенильная артериальная гипертензия при своевременно начатом лечении нередко заканчивается выздоровлением.

РЕВМАТИЗМ (ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА)

Ревматизм (болезнь Сокольского—Буйо) — системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы, развивающееся у предрасположенных к нему лиц молодого возраста (7—15 лет) после инфекции, вызванной β -гемолитическим стрептококком группы А. В англоязычной литературе ревматизм часто называют острой ревматической лихорадкой.

Заболеваемость ревматизмом в среднем составляет 5 на 100 000 населения Земли, но в развивающихся странах, по данным ВОЗ, она значительно выше (2,2 на 1000 детей). В Российской Федерации распространённость ревматизма в среднем 0,3 на 1000 детского населения. Первичная заболеваемость детей в Москве достаточно низкая (0,03 на 1000).

Этиология

Острая ревматическая лихорадка развивается через 2—4 нед после перенесённой инфекции, вызванной β -гемолитическим стрептококком группы А. У стрептококка выделяют несколько Аг и токсинов, в частности М-протеины клеточной стенки (фактор вирулентности), стрептолизины S и O, стрептокиназу и гиалуронидазу. Подтверждением воздействия стрептококка на организм больного ревматизмом служит обнаружение у большинства больных противострептококковых АТ — антистрептолизина-O, антистрептогиалуронидазы, антистрептокиназы, антидезоксирибонуклеазы В, способных повреждать различные ткани и клетки организма.

В возникновении ревматизма важную роль играет наследственная предрасположенность больного. Ревматизмом заболевают только 0,3—1% детей, перенёсших стрептококковую инфекцию. На «семейный» характер ревматизма в начале XX столетия указал известный

российский педиатр А.А. Кисель. Значение роли генетических факторов в развитии ревматизма подтверждается более частым его развитием у родных братьев и сестёр и более высокой заболеваемостью среди монозиготных, чем среди гетерозиготных близнецов. Аг D-8, D-17 В-лимфоцитов выявляют у 98% больных кардитом и полиартритом и у 75% пациентов с хореей ревматического генеза.

Патогенез

Развитие ревматической лихорадки определяют несколько механизмов. Определённую роль может играть прямое токсическое повреждение компонентов миокарда кардиотропными ферментами β -гемолитического стрептококка группы А. Однако ведущее значение придают особенностям клеточного и гуморального иммунного ответа на различные Аг стрептококка, приводящим к синтезу противострептококковых АТ, перекрёстно реагирующих с Аг миокарда (феномен молекулярной мимикрии), а также цитоплазматическими Аг нейрональной ткани, локализующимися в субталамической зоне и базальных ганглиях головного мозга. Кроме того, М-протеин обладает свойствами «суперантигена», т.е. способен вызывать активацию Т- и В-лимфоцитов без предварительного процессинга Аг-представляющими клетками и взаимодействия с молекулами класса II главного комплекса гистосовместимости.

Патоморфология

Для ревматизма характерно преимущественное поражение соединительной ткани. Классически выделяют четыре стадии патологического процесса при ревматизме: мукоидное набухание, фибриноидные изменения, пролиферативные реакции и склероз. В стадию мукоидного набухания возможно обратное развитие процесса. Проллиферативная стадия характеризуется формированием ревматической гранулёмы, состоящей из крупных базофильных клеток гистиоцитарного происхождения, гигантских многоядерных клеток, а также из лимфоидных, плазматических и тучных клеток. Типичные ревматические гранулёмы выявляют только в сердце (в настоящее время довольно редко). В патологический процесс вовлекаются также сосуды микроциркуляторного русла, серозные оболочки, суставы и нервная система. В основе поражения нервной системы лежит ревматический васкулит, а при хорее — поражение клеток подкорковых ядер. Изменения кожи и подкожной клетчатки также обусловлены васкулитом и очаговой воспалительной инфильтрацией.

Клиническая картина

Ревматизм чаще всего возникает у детей школьного возраста и значительно реже у дошкольников. Заболевание характеризуется полиморфизмом симптомов, главными из которых являются полиартрит, кардит и поражение подкорковых ядер головного мозга. Поражения внутренних органов в виде ревматической пневмонии, нефрита, абдоминального синдрома (ревматического перитонита) в настоящее время практически не наблюдают.

Ревматический полиартрит. Ревматический полиартрит возникает, по данным разных авторов, в 40—60% случаев заболевания. Для него характерны острое начало на фоне невысокого подъёма температуры тела, боли и припухлость преимущественно крупных, иногда средних суставов, летучесть и быстрое обратное развитие процесса. Ревматический артрит может быть отнесён в группу реактивных артритов, возникших вследствие перенесённой инфекции.

Ревматический кардит. Поражение сердца (ревмокардит) является ведущим в клинической картине болезни и определяет её течение и прогноз. В 70–85% случаев болезни возникает первичный ревмокардит. При ревмокардите могут поражаться все оболочки сердца — миокард, эндокард и перикард. Наиболее распространённым принято считать поражение миокарда — диффузный миокардит. Однако на ранних этапах болезни разграничить миокардит и эндокардит клинически часто бывает очень затруднительно, для этого необходимо комплексное клинико-инструментальное обследование.

Обычно больные ревмокардитом не предъявляют жалоб. Родители отмечают, что через 2–3 нед после перенесённой ангины у ребёнка продолжают сохраняться вялость, быстрая утомляемость, субфебрилитет. В этот период появляются клинические симптомы ревмокардита в виде тахикардии, реже брадикардии, расширения границ сердца, приглушённости тонов сердца. При аускультации выслушивают систолический шум. При ФКГ обнаруживают снижение амплитуды, деформацию, уширение и обеднение высокочастотными осцилляциями преимущественно I тона. На ЭКГ возможно выявление различных аритмий, миграции водителя ритма, замедления атриовентрикулярной проводимости (иногда вплоть до атриовентрикулярной диссоциации).

Значительные трудности представляет клиническая диагностика поражения клапанов сердца на ранних этапах заболевания, имеющая большое прогностическое значение. Большую роль в диагностике играет ЭхоКГ. Наиболее часто поражается митральный клапан. При этом на ЭхоКГ обнаруживают утолщение и «лохматость» эхосигнала от створок и хорд клапана, ограничение подвижности задней его створки. При рентгенографии у детей с поражением митрального клапана обнаруживают «митральную» конфигурацию сердца, увеличение размеров левых камер. При поражении аортального клапана на ЭхоКГ выявляют мелкоамплитудное диастолическое трепетание его створок. На рентгенограммах видна аортальная конфигурация сердца с преимущественным увеличением левого желудочка.

Исход ревмокардита при длительности острого периода от 1,5 до 2 мес зависит от формирования порока сердца (в 20–25%). Чаще всего формируется недостаточность митрального клапана, реже — недостаточность аортального клапана, митрально-аортальный порок, митральный стеноз.

Возвратный ревмокардит чаще развивается на фоне приобретённого порока сердца. Клинически он обычно проявляется нарастанием ранее существовавших или появлением новых шумов, развитием недостаточности кровообращения.

Малая хорея. Эта форма ревматизма возникает в 7–10% случаев, преимущественно у девочек школьного возраста. Основные симптомы заболевания обусловлены поражением подкорковых ядер головного мозга. Характерны эмоциональные расстройства (плаксивость, раздражительность, неустойчивость настроения), к которым присоединяются двигательные нарушения на фоне снижения мышечного тонуса. Гиперкинезы (беспорядочные, некоординируемые, насильственные движения отдельных групп мышц) приводят к

невнятности речи, изменению почерка, неопрятности при еде, а иногда и к невозможности самообслуживания. Гиперкинезы усиливаются при волнении, чаще бывают двусторонними. Вызывая коленный рефлекс, можно выявить симптом Гордона (тоническое сокращение четырёхглавой мышцы бедра). Гипотония мышц затрудняет обычный образ жизни. У таких больных бывает положительным симптом «дряблых плеч»: при поднятии стоящего больного за подмышечные впадины со стороны спины голова глубоко погружается в плечи. Возможна полная обездвиженность больного («мягкая» хорея). Течение хореи часто имеет затяжной и рецидивирующий характер. Обычно активная фаза длится до 2 мес.

Кольцевидная эритема. Кольцевидная эритема — сыпь в виде бледно-розовых колец на коже груди и живота. Сыпь не сопровождается зудом, не возвышается над поверхностью кожи, быстро исчезает без пигментации и шелушения.

Ревматические узелки. Ревматические узелки — округлые плотные образования размером до 0,5–1 см, определяемые в местах прикрепления сухожилий, в затылочной области. В настоящее время у детей появляются чрезвычайно редко.

Классификация

Общепринятой в настоящее время является классификация и номенклатура ревматизма А.И. Нестерова (табл. 13-1). Классификация составлена с учётом фазы болезни, клинико-анатомического поражения органов, характера течения болезни и состояния кровообращения.

Диагностика

Критерии диагностики ревматизма разработали А.А. Кисель (1940), Джонс (1944), дополнил А.И. Нестеров (1963).

Основные проявления

1. Кардит.
2. Полиартрит.
3. Хорея.
4. Подкожные узелки.
5. Кольцевидная эритема.
6. «Ревматический» анамнез (связь с перенесённой носоглоточной стрептококковой инфекцией, наличие случаев ревматизма в семье).
7. Доказательство *ex juvantibus* — улучшение состояния больного после 2–3-недельного курса специфического лечения.

Дополнительные проявления

А. Общие.

1. Повышение температуры тела.
2. Адинамия, утомляемость, слабость.
3. Бледность кожных покровов.
4. Потливость.
5. Носовые кровотечения.
6. Абдоминальный синдром.

Б. Специальные (лабораторные показатели).

1. Лейкоцитоз (нейтрофильный).

Таблица 13-1. Рабочая классификация и номенклатура ревматизма

Фаза и степень активности ревматизма	Клинико-анатомическая характеристика поражения		Характер течения	Недостаточность кровообращения
	Сердца	Других органов и систем		
Активная • Степень активности I, II, III	- Ревмокардит первичный без порока клапанов - Ревмокардит возвратный с пороком сердца (каким) - Ревматизм без явных изменений со стороны сердца	- Полиартрит - Серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром) - Хорея, энцефалит, менинго-энцефалит, церебральный васкулит, нервно-психические расстройства - Васкулиты, нефриты, гепатит, пневмония, поражения кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит	- Острое - Подострое - Затяжное - Непрерывно-рецидивирующее - Латентное	- H₀ - H_I - H_{IIA} - H_{IIБ} - H_{III}
Неактивная	- Миокардиосклероз ревматический - Порок сердца (какой)	Последствия и остаточные явления перенесённых внесердечных поражений		

2. Диспротеинемия: увеличение СОЭ, гиперфибриногенемия, появление С-реактивного белка, повышение концентрации α_2 и γ -глобулинов, повышение концентрации сывороточных мукопротеинов.
3. Изменения серологических показателей: появление Аг стрептококков в крови, повышение титров антистрептолизина-О, антистрептокиназы, антистрептогиалуронидазы.
4. Повышение проницаемости капилляров.

В настоящее время наиболее распространены критерии ВОЗ (1989), разработанные Американской ревматологической ассоциацией (табл. 13-2).

Таблица 13-2. Критерии диагностики ревматизма*

Большие критерии	Малые критерии
Кардит	Клинические
Полиартрит	Предшествующий ревматизм или ревматическая
Хорея	болезнь сердца
Кольцевидная эритема	Артралгии
Подкожные ревматические узелки	Лихорадка
	Лабораторные показатели острой фазы
	СОЭ
	С-реактивный белок
	Лейкоцитоз

Данные, подтверждающие стрептококковую инфекцию

Повышенный титр противострептококковых АТ, антистрептолизина-О, высеv из зева стрептококка группы А, недавно перенесённая ангина

* Из: Насонова В.А. и соавт. Клиническая ревматология. — М., 1989

Наличие у больного двух больших или одного большого и двух малых критериев свидетельствует о высокой вероятности острого ревматизма, особенно при подтверждённых данных о перенесённой инфекции, вызванной стрептококками группы А.

Дифференциальная диагностика

Ревматический полиартрит дифференцируют с реактивными артритами, дебютом ЮРА и ювенильного спондилоартрита, СКВ, геморрагическим васкулитом. Ревмокардит следует отграничить от неревматического кардита, ПМК, ВПС, инфекционного эндокардита. Хорею дифференцируют с функциональными тиками, гиперкинезами при СКВ, тиреотоксикозе, опухолях мозга.

Лечение

Комплексный метод терапии первичного ревматизма включает одновременное назначение небольших доз (0,5–0,7 мг/кг/сут) глюкокортикоидов и НПВС.

- Дозы глюкокортикоидов выбирают в зависимости от тяжести патологического процесса и выраженности изменений в сердце. Обычно применяют

преднизолон в дозе 15–25 мг/сут, при этом 1/2–1/3 суточной дозы назначают в утренние часы. Начальную дозу постепенно снижают до полной отмены в среднем через 1,5 мес.

- Из НПВС наиболее часто назначают индометацин и диклофенак. НПВС комбинируют с глюкокортикоидами и одним из базисных препаратов, особенно при затяжном течении заболевания и формировании порока сердца.
 - Индометацин: 2–3 мг/кг/сут в 2–3 приёма в течение 1–1,5 мес.
 - Диклофенак: 2–3 мг/кг/сут в 2–3 приёма в течение 1–1,5 мес.
- В качестве базисной терапии используют хинолиновые производные:
 - хлорохин (хингамин, делагил) в дозе 0,06–0,25 г в зависимости от возраста 1 раз в день после ужина; длительность лечения от нескольких месяцев до нескольких лет;
 - гидроксихлорохин (плаквенил) в дозе 0,05–0,2 г в зависимости от возраста 1 раз в день после ужина; длительность лечения от нескольких месяцев до нескольких лет.

Учитывая стрептококковую природу ревматизма, в течение первых 10–14 дней терапии назначают бензилпенициллин или его аналоги по 0,75–1 млн ЕД/сут. В комплексную терапию входит также санация очагов хронической инфекции, в частности хронического тонзиллита. При декомпенсированном хроническом тонзиллите необходима тонзиллэктомия. Через 6–8 мес после острого периода рекомендуют санаторно-курортное лечение.

Профилактика

Рекомендации ВОЗ (1989) по предупреждению ревматизма и его рецидивов включают следующие мероприятия.

1. Первичная профилактика — мероприятия, обеспечивающие правильное развитие ребёнка:
 - закаливание с первых месяцев жизни;
 - полноценное питание с достаточным содержанием витаминов;
 - рациональные физкультура и спорт;
 - борьба с инфекцией, вызванной стрептококком группы А (ангина, скарлатина), включающая назначение препаратов пенициллина в дозе 0,75–1,5 млн ЕД/сут в течение 10–14 дней. Рекомендуемый препарат — феноксиметилпенициллин (оспен).
2. Вторичная профилактика направлена на предупреждение рецидивов и прогрессирования болезни. Наиболее оптимальна круглогодичная профилактика, проводимая ежемесячно в течение не менее 5 лет. Всем детям, перенёвшим ревматизм, назначают:
 - бензатина бензилпенициллин+бензилпенициллин прокаина (бициллин-5) в дозе 1,5 млн ЕД 1 раз в 4 нед детям школьного возраста;
 - бициллин-5 в дозе 0,75 млн ЕД 1 раз в 2 нед больным дошкольного возраста.

Прогноз

Прогноз в последние годы значительно улучшился благодаря мерам первичной и вторичной профилактики. Первичный ревмокардит приводит к формированию пороков сердца только у 20–25% больных. Реже наблюдают случаи тяжёлого течения ревматизма. Летальность снизилась с 11–12 до 0,4–0,1%.

ЮВЕНИЛЬНЫЙ РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) — хроническое воспалительное заболевание суставов у детей до 16 лет с неизвестной этиологией и сложным патогенезом, характеризующееся неуклонно прогрессирующим течением и сопровождающееся у некоторых больных вовлечением внутренних органов, нередко заканчивающееся инвалидизацией.

Среди ревматических заболеваний детского возраста ЮРА занимает по распространённости первое место. Заболевание наблюдают в различных регионах земного шара с частотой от 0,05 до 0,6% в популяции. Первичная заболеваемость также колеблется в значительных пределах, составляя от 6 до 19 случаев на 100 000 детского населения.

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология ЮРА до настоящего времени неизвестна. Среди его причин рассматривают совокупность различных факторов внешней среды (вирусная и бактериальная инфекции, травма сустава, переохлаждение организма, инсоляция, введение белковых препаратов и др.). В основе неадекватной ответной реакции у больных ЮРА лежит их «сверхчувствительность к различным факторам внешней среды» (Е.М. Тареев), в результате чего формируется сложный иммунный ответ, приводящий к развитию прогрессирующего заболевания. Определённую роль играет и семейно-наследственная предрасположенность к ревматическим заболеваниям. Исследования последних десятилетий выявили связь ЮРА с наличием у больных DR-локуса HLA с преобладанием DR4 у пациентов с системными формами болезни и DR5 — с преимущественно суставным вариантом болезни.

ПАТОГЕНЕЗ

Патологический процесс при ЮРА начинается в синовиальной оболочке сустава с нарушения микроциркуляции и поражения клеток, выстилающих синовиальную мембрану. В ответ на перечисленные выше изменения в организме больного образуются изменённые IgG, которые воспринимаются собственной иммунной системой как аутоантигены. Иммунокомпетентные клетки, в том числе плазматические клетки синовиальной оболочки сустава, в ответ вырабатывают АТ — анти-IgG. Эти АТ, названные ревматоидным фактором, в присутствии комплемента взаимодействуют с аутоантигеном, и происходит формирование иммунных комплексов. ЦИК оказывают повреждающее воздействие как на эндотелий сосудов, так и на окружающие ткани. В первую очередь страдает синовиальная оболочка сустава, в результате чего развивается артрит. В синовиальной жидкости и тканях сустава при этом образуется избыточное количество цитокинов макрофагального происхождения — ИЛ1 и ИЛ6, фактора некроза опухолей (ФНО) α . ИЛ1 индуцирует воспаление и разрушает хрящ. Этим же свойством обладает ФНО α . ИЛ6 способствует гиперпродукции белков острой фазы воспаления — С-реактивного белка и фибриногена. Происходит дальнейшая активизация ферментных систем, разрушающих хрящ. Усиление новообразования сосудов, или ангиогенез, возникающий вследствие действия на ткани цитокинов, также усиливает деструкцию хряща.

В процессе воспаления в тканях сустава формируется большое число клеток, образующих так называемый паннус, или «плащ», закрывающий поверхность суставного хряща, тем самым препятствуя нормальным процессам обмена и усиливая деструкцию костно-хрящевых образований.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

При биопсии синовиальной мембраны в начальный период болезни выявляют ворсинчатую гипертрофию и гиперплазию поверхностного слоя. Воспаление в суставе при ЮРА, как и у взрослых больных, приводит к образованию эрозий и деструкции хряща. Однако эти процессы у детей развиваются медленнее и в меньшем проценте случаев. Как правило, количество и глубина эрозий соответствуют глубине и тяжести процесса. Одновременно с патологическим процессом в суставах у детей наблюдают увеличение лимфатических узлов, обусловленное неспецифической фолликулярной гиперплазией. У детей при ЮРА, как и у взрослых, во всех органах могут развиваться васкулиты, не имеющие специфических морфологических признаков. Наблюдают также атрофии мышечных волокон. Наиболее выражены изменения в мышцах, прилегающих к поражённым суставам.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина ЮРА разнообразна. Начало заболевания может быть острым или подострым. При остром начале обычно повышается температура тела, появляется болезненность, а затем отёк в одном или нескольких суставах, чаще симметричных. Однако симметричность поражений иногда становится очевидной не сразу, а в течение нескольких дней или недель от начала болезни. Поражаются, как правило, крупные суставы — коленные, голеностопные, лучезапястные, но иногда с самого начала болезни страдают мелкие суставы рук и ног (плюснефаланговые, межфаланговые) (рис. 13-1 и 13-2 на вклейке). Типично для ЮРА поражение суставов шейного отдела позвоночника. Все суставы резко болезненны, отёчны, в редких случаях кожа вокруг них гиперемирована. Температура тела постепенно повышается и может достигать 38–39 °С. При этом нередко на коже туловища и конечностей появляется полиморфная аллергическая сыпь, увеличиваются периферические лимфатические узлы, печень и селезёнка. В общем анализе крови выявляют анемию, часто нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ до 40–60 мм/ч, повышение концентрации Ig, преимущественно IgG.

Острое начало болезни обычно свойственно тяжёлым формам — генерализованной суставной или суставно-висцеральной (системной) форме болезни с часто рецидивирующим течением и неблагоприятным прогнозом. Эту форму чаще наблюдают у детей дошкольного и младшего школьного возраста, но она может возникать и у подростков.

Подострое начало болезни характеризуется менее яркой симптоматикой. Артрит, как правило, начинается с одного сустава — коленного или голеностопного (рис. 13-3 на вклейке). Сустав распухает, нарушается его функция, иногда даже без выраженной болезненности. У ребёнка изменяется походка, а дети до 2 лет перестают ходить. Наблюдают так называемую утреннюю скованность в суставах, выражающуюся в том, что больной после ночного сна чувствует некоторое время затруднение при движениях в суставах и самообслуживании. Он с трудом встаёт, походка его замедлена. Утренняя скованность может продолжаться от нескольких минут до 1 ч и более. Процесс в течение

длительного времени может ограничиваться одним суставом (ревматоидный моноартрит). Такая форма заболевания, особенно у девочек дошкольного возраста, нередко сопровождается ревматоидным поражением глаз — ревматоидным увеитом, односторонним или двусторонним. При ревматоидном увеите затронуты все оболочки глаза, вследствие чего резко падает острота зрения вплоть до полной его потери, причём иногда в течение полугода. В редких случаях развитие ревматоидного увеита может предшествовать суставному процессу, что чрезвычайно затрудняет своевременную диагностику.

Подострое начало болезни может протекать и с вовлечением в процесс нескольких суставов — чаще 2–4. Такую форму болезни называют олигоартикулярной. Боли в суставах могут быть умеренными, как и экссудативные изменения. В процесс могут вовлекаться, например, два голеностопных и один коленный сустав, и наоборот. Температура тела не повышается, полиаденит умеренный. Эта форма ЮРА протекает более доброкачественно, с менее частыми обострениями.

В последующем, при прогрессировании болезни, возможны две основные формы — преимущественно суставная и суставно-висцеральная в соотношении 65–70% и 35–30% соответственно.

Суставно-висцеральная форма

Суставно-висцеральная (системная форма) включает пять признаков: упорная высокая лихорадка, полиморфная аллергическая сыпь, лимфаденопатия, гепатолиенальный синдром, артралгии/артрит. Эта форма ЮРА имеет два основных варианта (табл. 13-3) — синдром Стилла, чаще развивающийся у детей дошкольного возраста, и синдром Висслера–Фанкони, обычно наблюдаемый у школьников.

Таблица 13-3. Варианты системной формы ювенильного ревматоидного артрита

Основные клинические симптомы	Синдром Стилла	Синдром Висслера–Фанкони
Острое начало	+	+
Умеренная лихорадка	+	—
Высокая упорная лихорадка	—	+
Полиартрит с поражением мелких суставов	+	—
Полиартрит с поражением крупных суставов, в том числе тазобедренных	—	+
Длительные артралгии	—	+
Лимфаденопатия	+	+
Гепатоспленомегалия	+	+
Полисерозит	+	+
Миокардит	+	+
Анемия	+	—
Нейтрофильный гиперлейкоцитоз	—	+
Резкое увеличение СОЭ	+	+

Длительно рецидивирующее течение ЮРА может осложниться вторичным амилоидозом, чему способствует постоянная циркуляция в кровеносном русле иммунных комплексов. Амилоид откладывается в стенках сосудов, в почках, печени, миокарде, кишечнике, что приводит к нарушению их функций. Чаще всего амилоидоз поражает почки, о чём свидетельствует стойкая протеинурия с развитием в последующем ХПН.

Суставная форма

При суставной форме прогрессирование ЮРА приводит к стойкой деформации суставов с частичным или полным ограничением подвижности в них. До 25% детей становятся инвалидами (рис. 13-4 и 13-5 на вклейке).

КЛАССИФИКАЦИЯ

Основные формы ЮРА представлены в рабочей классификации болезни (отечественный вариант, табл. 13-4). Кроме того, в настоящее время широко распространена англо-американская классификация ЮРА (табл. 13-5).

ДИАГНОСТИКА

Диагностика ЮРА часто представляет трудности, особенно на ранних этапах болезни. В России приняты следующие диагностические критерии.

Клинические признаки

1. Артрит продолжительностью 3 мес и более.
2. Артрит второго сустава, возникший через 3 мес и позже.
3. Симметричное поражение мелких суставов.
4. Контрактуры суставов.
5. Тендосиновит или бурсит.
6. Мышечная атрофия.
7. Утренняя скованность.
8. Ревматоидное поражение глаз.
9. Ревматоидные узелки.
10. Выпот в полость суставов.

Рентгенологические признаки

11. Остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифиза.
12. Сужение суставных щелей, костные эрозии, анкилоз суставов (рис. 13-6 на вклейке).
13. Нарушение роста костей.
14. Поражение шейного отдела позвоночника.

Лабораторные признаки

15. Положительный ревматоидный фактор.
16. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки.

В зависимости от количества выявленных положительных признаков определяют степень вероятности наличия заболевания (при обязательном наличии артрита):

- 3 признака — вероятный ЮРА;
- 4 признака — определённый ЮРА;
- 8 признаков — классический ЮРА.

Таблица 13-4. Рабочая классификация ювенильного ревматоидного артрита

Форма	Течение	Активность, степень	Наличие ревматоидного фактора в крови	Функциональные нарушения, степень
– Преимущественно суставная (моноартрит, олигоартрит, полиартрит) – Системная (с поражением сердца, ретикулоэндотелиальной системы, лёгких, с васкулитом, полисерозитом) – Синдром Стилла – Синдром Висслера–Фанкони (аллергосептический синдром) – Суставная форма с поражением глаз — ревматоидным увеитом	– Быстро прогрессирующее – Умеренно прогрессирующее – Медленно прогрессирующее	I II III *	Ревматоидный фактор «+» Ревматоидный фактор «-»	I II III

Таблица 13-5. Англо-американская классификация ювенильного ревматоидного артрита

I. Системная форма

II. Полиартикулярная форма

- Субтип с наличием ревматоидного фактора
- Субтип с отсутствием ревматоидного фактора

III. Олигоартикулярная форма

- Субтип, наблюдаемый преимущественно у девочек, с началом болезни в раннем возрасте, наличием антинуклеарного фактора, отсутствием ревматоидного фактора, отсутствием HLA-B27 и высоким риском развития в дальнейшем поражения глаз
- Субтип, наблюдаемый преимущественно у мальчиков, с началом болезни в среднем и старшем возрасте, преимущественным поражением нижних конечностей, наличием HLA-B27 и отсутствием ревматоидного и антинуклеарного факторов
- Субтип, наблюдаемый среди всех возрастных групп, с отсутствием ревматоидного фактора, антинуклеарного фактора и HLA-B27

Используют также рентгенологические критерии изменений в суставах по классификации американского рентгенолога Штейнброккера, подразделяемые на четыре стадии.

I степень — остеопороз без деструктивных изменений.

II степень — незначительные разрушения хряща и кости, небольшое сужение суставной щели, единичные узусы костей.

III степень — значительные разрушения хряща и кости, выраженное сужение суставной щели, множественные узусы, подвывихи, локтевая девиация.

IV степень — симптомы степени III в сочетании с анкилозом.

В результате ревматоидного воспаления развиваются изменения в суставах, имеющие три степени в зависимости от характера и тяжести нарушения их функций. Степени нарушения функций суставов следующие.

I степень — умеренное ограничение профессиональной деятельности (учёбы в школе), но полное сохранение самообслуживания.

II степень — лишение способности выполнять профессиональную деятельность (учёбу в школе) и умеренное ограничение самообслуживания.

III степень — утрата возможности самообслуживания и необходимость постороннего ухода.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику ЮРА следует проводить с ревматическим артритом, реактивным артритом, анкилозирующим спондилоартритом, болезнью Райтера. В таблице 13-6 приведены отличительные признаки этих заболеваний и суставного синдрома в частности.

Таблица 13-6. Дифференциальная диагностика ювенильного ревматоидного артрита*

Название болезни	Отличительные признаки
Ревматический артрит	Артрит или артралгии возникают через 2–3 нед после перенесённой ангины Суставы поражаются симметрично Боль и припухлость держатся от нескольких дней до 2–3 нед Артрит проходит без последствий
Реактивные артриты	Связь артрита с определённой инфекцией Асимметричное поражение суставов Положительные серологические пробы Эффект от антибактериальной терапии
Болезнь Бехтерева	Ранний двусторонний сакроилеит Медленно прогрессирующий моно-, олигоартрит Часто поражается тазобедренный сустав Экзостозы пяточных костей HLA-B27
Болезнь Рейтера	Связь с хламидийной инфекцией Асимметричный артрит нижних конечностей Односторонний сакроилеит Обратимость артрита HLA-B27

* Из: Насонова В.А. и соавт. Клиническая ревматология. — М., 1989

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение при ЮРА необходимо проводить комплексно и поэтапно. В активный период болезни больные нуждаются в стационарном лечении, в неактивный — в амбулаторном наблюдении и санаторно-курортном лечении. Значительную часть времени больные лечатся в амбулаторных условиях в связи с длительностью болезни. В поликлинике дети продолжают получать сочетанную терапию, включающую медикаментозное лечение, ЛФК, курсы массажа и физиотерапии. Только длительное и непрерывное лечение под контролем врача и медицинской сестры может дать положительный эффект.

В период обострения лечение включает НПВС, в тяжёлых случаях в сочетании с глюкокортикоидами и иммунодепрессантами (хинолиновые производные, пеницилламин, метотрексат, циклоспорин), а также с Ig человеческим нормальным. Ниже приведены основные препараты, их дозы и длительность применения.

Основные лекарственные препараты, применяемые при лечении ювенильного ревматоидного артрита

I. Нестероидные противовоспалительные препараты

- Ацетилсалициловая кислота — 60–80 мг/кг/сут, не более 3 г/сут. Назначают после еды 3–4 раза в день. Длительность курса 1–3 мес в зависимости от индивидуальной переносимости.
- Индометацин — 2–3 мг/кг/сут. Детям раннего возраста назначают 25 мг/сут (по 1/2 таблетки 2 раза в день). Детям старшего возраста назначают до 100 мг/сут (2 таблетки по 50 мг в 2 приёма).
- Диклофенак — 2–3 мг/кг/сут, но не более 100 мг/сут в 2 приёма.
- Ибупрофен — 200–1000 мг/сут в зависимости от возраста из расчёта 40 мг/кг/сут в 3 приёма.
- Напроксен — 250–750 мг/сут в зависимости от возраста. Не рекомендуют детям до 10 лет. Длительность курса от нескольких месяцев до нескольких лет.

II. Глюкокортикоиды

- Преднизолон — внутрь из расчёта 1 мг/кг/сут (максимальная доза). Длительность курса — по показаниям.
- Метилпреднизолон (метипред), бетаметазон (дипроспан) — внутрисуставно. Доза зависит от величины сустава. В один и тот же сустав препарат вводят не более 5 раз с интервалом 5 дней. Курс можно повторить.

III. Базисные препараты

- Хинолиновые: гидроксихлорохин (плаквенил) и хлорохин (хингамин, делагил). Гидроксихлорохин в дозе 200–300 мг 1 раз в день, лучше перед сном после еды. Хлорохин в дозе 125–250 мг/сут в зависимости от возраста, 1 раз в день на ночь после еды.
- Метотрексат назначают внутрь 2–3 раза в неделю. Обычно недельная доза составляет от 2,5 до 7,5 мг/м² поверхности тела.
- Сульфасалазин назначают по 0,5–1 г/сут в 2 приёма.
- Пеницилламин назначают внутрь по 60–125 мг в 1 приём за 1–2 ч до завтрака в течение 1,5–2 мес.

- Циклоспорин назначают в дозе 2–3 мг/кг/сут в 2 приёма под контролем уровня креатинина плазмы крови. При увеличении его более чем на 30% дозу препарата уменьшают или его отменяют. Курс лечения 2 мес и более по показаниям.

Базисные препараты назначают на длительный срок, от одного до нескольких лет в зависимости от клинической картины болезни. Проведение базисной терапии приводит к уменьшению потребности в НПВС и глюкокортикоидах (следовательно, снижает риск развития побочных эффектов, возникающих на фоне лечения этими препаратами), позволяет улучшить качество жизни, снизить инвалидность, улучшить отдалённый прогноз, увеличить продолжительность жизни.

IV. Иммунотерапия

Ig для внутривенного введения (например, пентаглобин, интраглобин, сандоглобулин) в дозе от 0,4–2 г/кг/сут в течение 4–5 дней. Вводят капельно по 10–20 капель в минуту в течение 15 мин, затем скорость увеличивают до 2 мл/мин. При необходимости инфузии повторяют каждые 4 нед.

Местная терапия

Широко применяют местное лечение поражённого сустава — внутрисуставное введение препаратов, преимущественно глюкокортикоидов, временную иммобилизацию сустава с помощью съёмной лонгеты, различные физиотерапевтические методы лечения, ЛФК, массаж. При наличии контрактур накладывают скелетное вытяжение, проводят механотерапию на специальной аппаратуре.

Осложнения терапии

Препараты, применяемые для лечения ЮРА, имеют много побочных эффектов. Так, НПВС и глюкокортикоиды при пероральном приёме повышают кислотообразующую функцию желудка и могут вызвать хронический гиперацидный гастрит с развитием эрозивно-язвенного процесса, поэтому их необходимо принимать после еды и желателно запивать щелочным питьём. Если ребёнок, страдающий ЮРА и получающий лечение, жалуется на боли в животе, необходимо срочно показать его врачу, провести эндоскопическое исследование желудка, чтобы не пропустить тяжёлое осложнение, например прободение язвы.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика возможна только вторичная, т.е. профилактика рецидивов ЮРА, да и то только в том случае, если больной находится постоянно под наблюдением ревматолога. Вторичная профилактика предусматривает постоянное наблюдение за клиническими проявлениями и лабораторными показателями болезни. При наличии признаков начинающегося обострения необходимо усилить медикаментозную терапию, уменьшить физическую нагрузку (учёба на дому для школьников) и в случае необходимости поместить больного в стационар, желателно в тот, где он уже ранее находился.

ПРОГНОЗ

ЮРА — заболевание пожизненное, однако при правильно подобранной терапии и систематическом наблюдении ревматолога возможна длительная ремиссия с удовлетворительным качеством жизни (возможна учёба, приобретение среднего и высшего образования, работа по профессии). При часто рецидивирующем течении, системных проявлениях болезни прогноз более пессимистичен — рано происходит инвалидизация, активная жизнь ограничена.

ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Диффузные болезни соединительной ткани представляют собой группу заболеваний с системной прогрессирующей дезорганизацией соединительной ткани и поражением микроциркуляторного русла. Болезни этой группы развиваются при наличии генетической предрасположенности под воздействием неблагоприятных факторов окружающей среды.

Согласно рабочей классификации и номенклатуре ревматических заболеваний (ВНОР, 1985), в группу диффузных болезней соединительной ткани включены СКВ, ССД, дерматомиозит/полимиозит, диффузный фасциит, болезнь Шёгрена, смешанное заболевание соединительной ткани, ревматическая полимиалгия, рецидивирующий панникулит, рецидивирующий полихондрит.

У детей наиболее часто развивается СКВ, несколько реже — ССД и ювенильный дерматомиозит; остальные заболевания представляют собой большую редкость. В соответствии со структурой Международной классификации болезней и причин смерти десятого пересмотра — МКБ-10 (ВОЗ, 1995) — диффузные болезни соединительной ткани включены в блок «Системные поражения соединительной ткани». Диффузные болезни соединительной ткани развиваются у детей реже, чем у взрослых, но нередко протекают более тяжело, приводят к ранней инвалидизации, а при отсутствии правильного лечения — к неблагоприятному исходу.

Системная красная волчанка

Системная красная волчанка (СКВ) — системное аутоиммунное заболевание, вызванное генетически обусловленным нарушением иммунной регуляции, приводящим к образованию аутоантител к широкому спектру антигенных компонентов клетки и развитию иммунного воспаления. СКВ — одно из наиболее тяжёлых и часто развивающихся заболеваний из группы диффузных болезней соединительной ткани, отличающееся клиническим полиморфизмом, хроническим переменным течением и при отсутствии лечения нередко неблагоприятным прогнозом.

Распространённость СКВ составляет в различных регионах 4–250:100 000 населения. У 17–25% больных заболевание дебютирует в течение первых двух десятилетий жизни, т.е. в детском или подростковом возрасте. По данным J.A. Mills (1994), частота СКВ у детей до 15 лет составляет 1:100 000. В возрасте до 15 лет девочки болеют СКВ в 4,5 раз чаще мальчиков. Пик заболеваемости приходится на возраст 12–14 лет.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

СКВ считают заболеванием с многофакторным типом наследования, предрасположенность к которому формируется с участием как генетических, так и средовых факторов.

О роли наследственности свидетельствуют следующие факты.

- Распространённость СКВ выше среди родственников больных.
- Частое выявление у здоровых родственников первой степени родства больных СКВ антинуклеарных и лимфоцитотоксических АТ, гипергаммаглобулинемии, ложноположительной реакции фон Вассермана и др.
- Значительно более высокий показатель конкордантности по СКВ (частота поражения обоих партнеров близнецовой пары) монозиготных близнецов по сравнению с дизиготными.
- Ассоциация заболевания с носительством определённых гаплотипов HLA класса II (в частности, DR2, DR3, DQw1 и DQw2).
- Связь с генетически обусловленным дефицитом компонентов комплемента (C1q, C2, C4).
- Полиморфизм генов некоторых цитокинов (ФНО α , ИЛ1, ИЛ10).

Существуют косвенные данные о возможной роли вирусной инфекции в качестве пускового фактора. Среди факторов внешней среды первостепенное значение имеет инсоляция, провоцирующая начало и последующие обострения СКВ. УФО стимулирует апоптоз клеток кожи, что приводит к экспрессии внутриклеточных Аг на их мембране, индуцируя развитие аутоиммунного процесса. Не подлежит сомнению большое значение гормональных факторов. Отмечено, что эстрогены способствуют иммунологической гиперреактивности за счёт поликлональной активации В-клеток и повышения синтеза АТ, а андрогены в целом оказывают супрессивное действие на иммунитет.

В основе патогенеза СКВ лежит нарушение регуляции иммунных процессов с развитием реакций против собственных Аг из-за утраты к ним толерантности. Полагают, что аутоиммунные нарушения при СКВ обусловлены взаимосвязанными процессами: поликлональной активацией В-лимфоцитов и Аг-специфической Т-зависимой стимуляцией синтеза аутоантител. Фундаментальное нарушение иммунной системы у больных СКВ заключается в дефекте апоптоза лимфоцитов. У больных СКВ выявляют увеличение количества В-клеток, коррелирующее с наличием гипергаммаглобулинемии. Обнаружены разнообразные дефекты иммунорегуляторных субпопуляций Т-лимфоцитов, которые приводят к нарушению их супрессорной активности и способствуют В-клеточной гиперактивности.

При СКВ преобладает Th2-тип иммунного ответа со снижением синтеза ИЛ2, γ -интерферона и повышением синтеза ИЛ4, ИЛ6, ИЛ10, стимулирующих синтез АТ.

Аутоантитела могут реагировать с чрезвычайно широким спектром Аг — компонентами ядра, цитоплазмы и мембран клеток, белками сыворотки и др., образуя иммунные комплексы. Развитие иммунного воспаления в различных органах связано с отложением ЦИК на базальной мембране сосудов, локальным образованием иммунных комплексов в тканях, а также с цитокин-зависимым повреждением эндотелия, активацией лейкоцитов, системы комплемента и др.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Для СКВ характерны следующие морфологические феномены: формирование богатого ядерным детритом и нуклеопротеидами фибриноида, ядерная патология (кариолизис, кариопикноз и кариорексис), образование гематоксилиновых телец и волчаночных клеток (LE-клеток). Гематоксилиновые тельца образуются в результате деструкции клеточных ядер и имеют вид овальных слабо базофильных образований, содержащих нуклеопротеиды и иммунные комплексы. LE-клетки представляют собой полиморфноядерные нейтрофилы (реже — эозинофилы или базофилы) с фагоцитированным ядром другой клетки или отдельными его фрагментами, опсонизированными антинуклеарными АТ.

Наиболее характерные для СКВ морфологические изменения развиваются в коже и некоторых внутренних органах.

- В области видимых кожных изменений и в участках неизменённой кожи обнаруживаются патогномоничный для СКВ признак — пятнистые или сплошные линейные отложения Ig (IgG или IgM) и иммунных комплексов с компонентом комплемента C3 по ходу базальной мембраны эпидермиса.
- Изменения в почках при СКВ представлены различными вариантами иммунокомплексного гломерулонефрита. Специфичным для СКВ считают обнаружение в цитоплазме клеток клубочков и эпителии канальцев вирусоподобных включений, содержащих рибонуклеопротеиды, сходные с нуклеопротеидами миксо- и парамиксовирусов, а также феномена «проволочной петли», возникающего в результате массивного субэндотелиального отложения иммунных комплексов, компонентов комплемента и Ig по ходу базальной мембраны капилляров клубочков, что приводит к её утолщению и гомогенизации.
- Диагностически значим феномен «луковичной шелухи», представляющий собой периваскулярный склероз центральных и кисточковых артерий селезёнки с концентрическими наслоениями коллагеновых волокон.
- У всех пациентов выявляют признаки поражения вилочковой железы: интерстициальный тимит, увеличение внутريدольковых периваскулярных пространств и атрофия собственно паренхимы железы. Патогномоничный для СКВ признак — обнаружение характерного периваскулярного склероза междольковых артерий вилочковой железы, аналогичного «луковичному» периартериальному склерозу селезёнки.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина СКВ чрезвычайно многообразна. В острый период у больных отмечают лихорадку неправильного типа, слабость, недомогание, похудание, алопецию (очаговое или гнездное выпадение волос), признаки поражения различных органов и систем, сопровождающиеся изменениями в крови.

Кожа и слизистые оболочки

Наиболее характерное клиническое проявление СКВ — эритематозные высыпания на лице (преимущественно в области скуловых дуг и переносицы) в форме «бабочки» (рис. 13-7 на вклейке). Эритема представлена гиперемией кожи с чёткими границами, инфильтрацией, фолликулярным гиперкератозом и последующей рубцовой атрофией. Кроме того, эритематозные элементы могут располагаться на коже верхней трети груди и спины — в области декольте, над локтевыми и коленными суставами (рис. 13-8 на вклейке). В некоторых случаях кожные высыпания у больных могут быть представлены дискоидными эритематозными очагами.

Больным СКВ свойственна фотосенсибилизация (повышенная чувствительность к УФО): после длительного пребывания на солнце ухудшается

общее состояние, появляются высыпания на коже или усиливается их яркость. В острый период СКВ на коже ладоней и подошвенной поверхности стоп у большинства больных можно увидеть признаки капиллярита — отёчные эритематозные высыпания с телеангиэктазиями, а иногда и с ишемическими некрозами кончиков пальцев (рис. 13-9 на вклейке). Для подострой кожной волчанки (субтип СКВ) характерны папулосквамозные и кольцевидные высыпания с гипопигментацией и телеангиэктазиями в центре. Типичный признак СКВ — люпус-хейлит (изменения красной каймы губ). При осмотре полости рта у больных нередко выявляют афтозный стоматит (эрозивные или язвенные очаги с кератотическим ободком и интенсивной эритемой).

Суставы и мышцы

Как и другим ревматическим заболеваниям, СКВ свойственен суставной синдром, отличающийся мигрирующим характером течения и быстрым исчезновением после начала лечения глюкокортикоидами. Развиваются артралгии или артриты без нарушения функций, выраженных деформаций и изменений на рентгенограммах. Характерно множественное и преимущественно симметричное поражение проксимальных межфаланговых и пястно-фаланговых суставов II–V пальцев кистей, а также локтевых, коленных и голеностопных суставов. У детей значительно реже, чем у взрослых, развиваются асептические некрозы костей с костно-хрящевой секвестрацией и вторичным остеосклерозом. Наиболее часто они локализуются в эпифизах головок бедренных костей.

У каждого второго ребёнка, больного СКВ, отмечают миалгии или полимиозит. В острый период возможно снижение мышечной силы, быстро исчезающее на фоне лечения.

Серозные оболочки

При СКВ у детей часто наблюдают полисерозит: плеврит, перикардит, реже — асептический перитонит, перигепатит, периспленит. Значительное скопление экссудата в полостях бывает редко. Обычно при УЗИ обнаруживают утолщение плевры и/или перикарда, плевроперикардальные спайки.

Внутренние органы

При СКВ у детей наиболее часто поражается сердце. Чаще всего развивается миокардит, проявляющийся расширением границ сердца, систолическим шумом «мышечного характера», нарушениями сердечного ритма и проводимости, снижением сократительной способности миокарда. Реже обнаруживают вовлечение в процесс пристеночного и клапанного эндокарда (преимущественно митрального клапана, иногда клапанов аорты или трёхстворчатого). Обычно это вальвулит или уплотнение створок клапанов, однако в отличие от ревматизма пороки сердца при СКВ формируются крайне редко. Диагностическое значение имеет обнаружение абактериального бородавчатого эндокардита Либмана–Сакса. Он представлен тромботическими бородавчатыми наложениями в участках изъязвлений эндокарда, мелкими перфорациями створок клапанов и разрывами хорд.

Поражение лёгких — пневмонит — выявляют у детей достаточно часто. Пневмонит включает поражение сосудов лёгких (васкулит и/или склероз) и интерстициальной ткани (интерстициальная пневмония или пневмофиброз). При высокой активности СКВ он может проявляться симптомокомплексом, характерным для острой пневмонии. При этом рентгенологически выявляют очагово-подобные тени с неровными контурами, иногда — дисковидные ателектазы. У большинства больных (при отсутствии жалоб) обнаруживают усиление и нечёткость интерстициального рисунка лёгких, расширение просвета сосудов, высокое стояние диафрагмы.

Волчаночный нефрит наблюдают у 70% больных. Характер почечного процесса во многом определяет прогноз заболевания в целом. Согласно классификации ВОЗ (1982), выделяют шесть типов поражения почек при СКВ.

I тип — отсутствие светооптических изменений в биоптате, но наличие отложений иммунных комплексов по ходу базальных мембран капилляров клубочков.

II тип — мезангиальный гломерулонефрит.

III тип — очаговый пролиферативный гломерулонефрит.

IV тип — диффузный пролиферативный гломерулонефрит.

V тип — мембранозный гломерулонефрит.

VI тип — хронический гломерулосклероз.

Клинически выделяют следующие формы нефрита.

- Нефротический нефрит с распространёнными отёками вплоть до анасарки, массивной протеинурией и гипопроteinемией.
- Нефрит выраженной формы без нефротического синдрома с умеренной протеинурией (1,5–3 г/сут) и значительной гематурией.
- Латентный нефрит (протеинурия менее 1,5 г/сут, гематурия с содержанием эритроцитов менее 20 в поле зрения).

Наиболее тяжёлый вариант поражения почек — быстро прогрессирующий волчаночный нефрит, характеризующийся быстрым и неуклонным ухудшением функций почек, наличием нефротического синдрома и выраженной (иногда злокачественной) артериальной гипертензии.

Патология органов ЖКТ включает поражение слизистой оболочки пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки, иногда с образованием эрозий или язв. Патология кишечника может быть связана с поражением сосудов брыжейки (васкулит и/или тромбоз), приводящим к возникновению геморагий, инфарктов, некрозов с возможной последующей перфорацией и развитием кишечного кровотечения или фибринозно-гнойного перитонита. В отдельных случаях развивается терминальный илеит, клинически проявляющийся симптомокомплексом болезни Крона.

Поражение нервной системы возникает у каждого второго ребёнка, больного СКВ. В патологический процесс могут вовлекаться любые её отделы. Клинические проявления чрезвычайно многообразны. Характерны появление психических расстройств, рецидивирующих эпилептиформных припадков, упорных головных болей, нарушение когнитивных функций (памяти, внимания, мышления) и эмоционально-личностные расстройства. Могут развиваться хореические гиперкинезы, преходящие нарушения мозгового кровообращения (очень редко — инсульты), поперечный миелит. Поражение

периферической нервной системы обычно протекает по типу симметричной дистальной, преимущественно сенсорной или сенсомоторной, полиневропатии, редко — множественной мононевропатии.

Антифосфолипидный синдром

Приблизительно у 1/3 детей, больных СКВ, диагностируют антифосфолипидный синдром (АФС). АФС — симптомокомплекс, включающий венозные и/или артериальные тромбозы, некоторые формы акушерской патологии, тромбоцитопению, а также разнообразные неврологические, кожные, сердечно-сосудистые, гематологические и другие нарушения. Формирование АФС связывают с присутствием АТ к отрицательно заряженным, реже нейтральным фосфолипидам и/или комплексу фосфолипид—фосфолипид—связывающий белок.

Спектр антифосфолипидных АТ включает: АТ к кардиолипину, АТ, выявляемые с помощью фосфолипид-зависимых коагуляционных тестов (волчаночный антикоагулянт, АТ к протромбину, факторам V и X, β_2 -гликопротеину I и др.), АТ, не выявляемые стандартными методами определения антифосфолипидных АТ (к белку С, белку S, тромбомодулину, липопротеинам низкой плотности и др.).

В основе АФС лежат невоспалительная тромботическая васкулопатия, затрагивающая сосуды любого калибра и локализации, а также гематологические нарушения, что определяет спектр её клинических проявлений (табл. 13-7).

Таблица 13-7. Клинические и лабораторные проявления антифосфолипидного синдрома*

Локализация изменений	Возможные клинические или лабораторные проявления
I. Тромбоз	
1. Вены	
Конечности	Тромбоз глубоких вен, тромбофлебит
Головной мозг	Тромбоз венозных синусов
Печень:	
— крупные сосуды	Синдром Бадда—Киари
— мелкие сосуды	Гепатомегалия, увеличение уровня печёночных ферментов в крови
Почки	Тромбоз почечных вен с инфарктом или без него
Надпочечники	Тромбоз центральной вены, геморрагии, инфаркт, надпочечниковая недостаточность
Лёгкие	Лёгочная тромбоэмболия, капилляриты с лёгочными геморрагиями, лёгочная гипертензия
Крупные вены	Синдром верхней или нижней полой вены
Кожа	Сетчатое ливедо, кожные узелки, пурпура
Глаза	Тромбоз вен сетчатки
2. Артерии	
Конечности	Ишемия, гангрена

Окончание табл. 13-7

Локализация изменений	Возможные клинические или лабораторные проявления
Головной мозг	Инсульт, транзиторные ишемические атаки, синдром Снеддона
— крупные сосуды	
— мелкие сосуды	Острая ишемическая энцефалопатия, мультиинфарктная деменция
Плацента	Инфаркт плаценты, внутриутробная гибель плода
Сердце	Инфаркт миокарда, тромбоз шунта после аортокоронарного шунтирования
— крупные сосуды	
— мелкие сосуды	Острая сердечная недостаточность, кардиомиопатия
Клапаны	Вегетации, регургитация, стеноз
Полость сердца	Внутрисердечный тромб
Печень	Инфаркт печени, узловая регенераторная гиперплазия
Почки	Тромбоз почечной артерии, инфаркт почки
— крупные сосуды	
— мелкие сосуды	Почечная тромботическая микроангиопатия
Сосуды дуги аорты	Синдром дуги аорты
ЖКТ	Ишемия кишечника
Кожа	Гангрена пальцев стоп и кистей, поверхностные пятна, напоминающие васкулитные, хронические язвы голени, геморрагии в подногтевом ложе
Глаза	Тромбоз артерий и артериол сетчатки
Кости	Асептический некроз
II. Лабораторные изменения	Тромбоцитопения, Кумбс-положительная гемолитическая анемия, ложноположительная реакция фон Вассермана, удлинение активированного частичного тромбопластинового времени, нарушения липидного обмена
III. Иммунологические нарушения	АТ к кардиолипину, волчаночный антикоагулянт, АТ к β_2 -гликопротеину 1 и др.; антинуклеарный фактор (часто), АТ к ДНК (редко)

* По Е.Л. Насонову и соавт., 1999

Один из ведущих клинических симптомов АФС при СКВ у детей — тромбозы. Они развиваются на разных этапах болезни почти у половины больных. Преобладают тромбозы мелких сосудов кожи, проявляющиеся эритематозными и цианотическими пятнами, поверхностным некрозом кожи и сетчатым ливедо. Реже наблюдают тромбоз глубоких вен конечностей, шейных вен и хронические язвы голеней.

Для диагностики АФС разработаны клинические критерии, дополненные лабораторными тестами (табл. 13-8).

Таблица 13-8. Классификационные критерии антифосфолипидного синдрома*

А. Клинические проявления			
Сетчатое ливедо Тромбоцитопения Привычное невынашивание беременности Венозный тромбоз Гемолитическая анемия Артериальный тромбоз Язвы голени Лёгочная гипертензия Поперечный миелит			
Б. Классификационные группы			
Концентрация АТ к кардиолипину	Число клинических проявлений		
	2	1	0
Высокая/умеренная	Определённый	Вероятный	Сомнительный
Низкая	Вероятный	Сомнительный	Отсутствует
АТ отсутствуют	Сомнительный	Отсутствует	Отсутствует

* По Alarcon-Segovia D. et al., 1992; в модификации J.-C. Piette, 1996

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

При лабораторном исследовании в активный период СКВ обычно обнаруживают повышение СОЭ, лейкопению, реже — тромбоцитопению и аутоиммунную гемолитическую анемию с положительной реакцией Кумбса. Характерны гипергаммаглобулинемия, повышение IgM и IgG, а также ЦИК. У больных с волчаночным нефритом отмечают снижение общей гемолитической активности комплемента и его отдельных компонентов, коррелирующее с активностью почечного процесса. Большое диагностическое значение придают иммунологическим тестам.

- У 70% детей с СКВ обнаруживают LE-клетки (образуются при наличии АТ к комплексу ДНК—гистон).
- У 95% больных выявляют антинуклеарный фактор — гетерогенная группа АТ, реагирующих с различными компонентами ядра. Специфичность этого теста относительно невелика (антинуклеарный фактор обнаруживают у здоровых людей и больных другими ревматическими и неревматическими заболеваниями, при некоторых инфекциях, у больных, получающих некоторые лекарственные препараты). Имеют значение титр 1:20 и характер свечения.
- Периферический (кольцевидный) тип свечения наиболее характерен для СКВ, так как предполагает присутствие АТ к нативной ДНК.

- Крапчатый тип свечения возникает при наличии АТ к рибонуклеопротеиду, он менее специфичен для СКВ и характерен для пациентов со смешанным заболеванием соединительной ткани.
- Гомогенный тип свечения (АТ к ДНК, гистону) обнаруживают у больных СКВ, а также другими диффузными болезнями соединительной ткани, при лекарственном волчаночноподобном синдроме и у здоровых людей.
- АТ к нативной (двухспиральной) ДНК относительно специфичны для СКВ и с большим постоянством обнаруживаются у больных с волчаночным нефритом; их концентрация коррелирует с активностью заболевания.
- АТ к малым ядерным рибонуклеопротеидам.
- АТ к S_m -Аг высокоспецифичны для СКВ, но их обнаруживают лишь у 20–30% больных.
- АТ к SS-A/ R_o - и SS-B/ L_a -Аг менее специфичны для СКВ, их чаще обнаруживают при синдроме Шёгрена, подострой кожной и лекарственной волчанке, иногда у здоровых людей.
- Ревматоидный фактор (аутоантитела класса IgM, реагирующие с Fc-фрагментом IgG) при СКВ у детей выявляют довольно часто с помощью реакции латекс-агглютинации или реакции Ваалера–Роуза.

ДИАГНОСТИКА

Для диагностики СКВ в настоящее время наиболее широко применяют критерии, разработанные в 1997 г. Американской ревматологической ассоциацией (табл. 13-9).

Таблица 13-9. Диагностические критерии системной красной волчанки

Критерии	Определение
1. Высыпания на коже скуловой области	Фиксированная эритема, плоская или приподнимающаяся, на скуловых дугах с тенденцией к распространению на носогубные складки
2. Дискоидные высыпания	Эритематозные приподнимающиеся бляшки с кератическими изменениями и фолликулярными пробками; на старых очагах могут быть атрофические рубчики
3. Фотосенсибилизация	Кожные высыпания, возникающие в результате воздействия на кожу солнечного света по данным анамнеза или наблюдениям врача
4. Язвы полости рта	Язвы во рту или носоглоточной области, обычно безболезненные, регистрируемые врачом
5. Артрит	Неэрозивный артрит двух или более периферических суставов, характеризующийся болезненностью, припухлостью или выпотом
6. Серозит	а. Плеврит: подтвержденные анамнестически плевральные боли, выслушиваемый врачом шум трения плевры или наличие плеврального выпота б. Перикардит: выпот в перикарде, выслушиваемый врачом шум трения перикарда, данные ЭхоКГ

Окончание табл. 13-9

Критерии	Определение
7. Поражение почек	а. Персистирующая протеинурия более 0,5 г/сут б. Изменение мочевого осадка: эритроциты, Нб, цилиндры (эритроцитарные, канальцевые, гранулярные, смешанные)
8. Неврологические нарушения	Судороги или психоз, не связанные с приёмом лекарств или метаболическими нарушениями вследствие уремии, кетоацидоза, электролитного дисбаланса
9. Гематологические нарушения	а. Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом б. Лейкопения (менее $4 \times 10^9/\text{л}$), зарегистрированная не менее 2 раз в. Лимфопения (менее $1,5 \times 10^9/\text{л}$), зарегистрированная не менее 2 раз г. Тромбоцитопения (менее $100 \times 10^9/\text{л}$), не связанная с приёмом лекарств
10. Иммунные нарушения	а. АТ к нативной ДНК в повышенных титрах б. Анти- S_m -АТ: наличие АТ к ядерному S_m -Аг в. Обнаружение антифосфолипидных АТ • повышенный титр АТ к кардиолипину (IgM или IgG) • выявление волчаночного антикоагулянта стандартным методом • ложноположительная реакция фон Вассермана на сифилис в течение 6 мес при подтверждённом отсутствии сифилиса по реакции иммобилизации бледной трепонемы или в тесте абсорбции флюоресцирующих антитрепонемных АТ
11. Антиядерные АТ	Повышение титра антиядерных АТ при исследовании в РИФ или сходным методом при отсутствии приёма лекарственных средств, вызывающих волчаночноподобный синдром

При наличии у больного четырёх или более признаков в любом сочетании диагноз СКВ считают достоверным.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

В отсутствие типичных кожных изменений приходится дифференцировать СКВ с учётом доминирующих в клинической картине синдромов, наиболее часто — с другими ревматическими заболеваниями: при наличии суставного и кардиального синдромов — с ревматизмом, ЮРА, при наличии геморрагических высыпаний — с болезнью Шёнлейна–Геноха, идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, а также с системными васкулитами, первичным АФС и др. Кроме того, нередко приходится исключать злокачественные лимфопролиферативные и инфекционные заболевания (туберкулёз, болезнь Лайма, бруцеллёз, иерсиниоз, гепатит В, С и др.).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечить больных СКВ необходимо длительно, непрерывно, поэтапно, в соответствии с разработанными терапевтическими программами. Препаратами выбора служат глюкокортикоиды короткого действия — преднизолон или метилпреднизолон. Дозы глюкокортикоидов варьируют в зависимости от тяжести состояния больного, ведущих клинических синдромов заболевания, а также остроты течения и активности процесса.

- При высокой активности СКВ доза преднизолона обычно составляет 1–1,5 мг/кг/сут (не более 60 мг/сут), при умеренной активности — 0,5–1,0 мг/кг/сут. Препарат назначают преимущественно в утренние часы. Лечение глюкокортикоидами в максимальных дозах обычно продолжают в течение 4–6 нед до получения значимого клинического эффекта, а затем по мере снижения активности заболевания и достижения ремиссии дозу препарата медленно уменьшают в течение 6–12 мес до поддерживающей (в среднем 10–15 мг/сут). Лечение поддерживающими дозами глюкокортикоидов следует продолжать длительно и непрерывно для предупреждения рецидивов и поддержания ремиссии.
- Для лечения больных с полисиндромным поражением применяют пульс-терапию: внутривенно в течение трёх последовательных дней вводят сверхвысокие дозы метилпреднизолона из расчёта в среднем 10–20 мг/кг (не более 1000 мг/сут). Проведение пульс-терапии позволяет быстрее купировать многие проявления заболевания, сократить продолжительность активного периода и быстрее начать снижение пероральной дозы глюкокортикоидов.

Для лечения больных с наиболее тяжёлыми и прогностически неблагоприятными вариантами СКВ, особенно с волчаночным нефритом или тяжёлым поражением ЦНС, при неэффективности глюкокортикоидов или наличии выраженных осложнений при их применении используют цитостатические средства.

- Препарат выбора при лечении волчаночного нефрита — циклофосфамид. Его вводят в мегадозах внутривенно в виде пульс-терапии 1 раз в месяц в дозе 15–20 мг/кг массы тела или 0,5–0,75 г/м² поверхности тела (не более 1000 мг) в течение 12–18 мес, а затем 1 раз в 3 мес ещё в течение 12–18 мес.
- При неэффективности циклофосфамида для купирования нефротического синдрома в последние годы применяют циклоспорин в дозах до 5 мг/кг/сут.
- При волчаночном кризе (почечном или полиорганном) проводят плазмаферез синхронно с пульс-терапией метилпреднизолоном и циклофосфамидом.
- Больным с менее тяжёлыми вариантами СКВ при неэффективности или выраженных осложнениях лечения глюкокортикоидами, а также для поддержания ремиссии нефрита в некоторых случаях к лечению добавляют азатиоприн в дозе 1–2 мг/кг/сут внутрь. Для лечения миозита, артрита и нейропсихических проявлений СКВ в ряде случаев назначают метотрексат в средней дозе 10–15 мг (до 25 мг) 1 раз в неделю.

Для лечения больных СКВ с низкой активностью применяют аминохинолиновые препараты [преимущественно гидроксихлорохин (плаквенил)],

обладающие, кроме того, антитромботическим и антигиперлипидемическим эффектами.

Наряду с глюкокортикоидами и цитостатическими средствами больным СКВ по показаниям назначают антикоагулянты (гепарин, аценокумарол), антиагреганты (дипиридамол), антигипертензивные препараты, антибиотики и симптоматические средства.

Рецидивы болезни могут возникнуть и после многолетней ремиссии, поэтому больным СКВ необходимо пожизненно находиться под диспансерным наблюдением врача.

ПРОГНОЗ

При раннем установлении диагноза и активном длительном лечении прогноз благоприятный. Выживаемость детей, больных СКВ, через 5 лет после начала заболевания составляет в среднем 95%, через 10 лет — 80–90%. Наиболее часто больные погибают в первые годы после начала заболевания в связи с развитием волчаночного криза (в первую очередь почечного или полиорганного) или тяжёлых инфекционных осложнений.

Ювенильный дерматомиозит

Ювенильный дерматомиозит — заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани с преимущественным поражением проксимальных скелетных мышц, развитием мышечной слабости, а также лиловой эритемы на коже. Поскольку этиология заболевания неясна, ювенильный дерматомиозит включают в состав гетерогенной группы идиопатических воспалительных миопатий с ведущим клиническим проявлением — поражением скелетной мускулатуры воспалительного генеза. В соответствии с классификаций R.L. Woltman (1994), кроме ювенильного дерматомиозита в эту группу входят и другие миопатии (табл. 13-10).

Таблица 13-10. Классификация воспалительных миопатий

I. Идиопатические воспалительные миопатии

- первичный полимиозит;
 - первичный дерматомиозит;
 - ювенильный дерматомиозит;
 - миозит, ассоциирующийся с другими диффузными болезнями соединительной ткани;
 - миозит, ассоциирующийся с опухолями;
 - миозит «с включениями»;
 - миозит, ассоциирующийся с эозинофилией;
 - оссифицирующий миозит;
 - гигантоклеточный миозит;
 - локализованный, или очаговый, миозит
-

II. Миопатии, вызванные инфекцией

III. Миопатии, вызванные лекарственными средствами и токсинами

У детей другие типы миопатий кроме ювенильного дерматомиозита наблюдаются очень редко.

По распространённости ювенильный дерматомиозит занимает третье место среди диффузных болезней соединительной ткани; она составляет 1,9:1 000 000 детей в возрасте до 16 лет. Заболеваемость детей в среднем составляет 1/5–1/8 от числа заболевших взрослых. Ювенильный дерматомиозит чаще наблюдают у девочек, чем у мальчиков (соотношение 2:1). Отмечают два пика заболеваемости — в 3–5 и 7–9 лет.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Среди возможных причин развития дерматомиозита обсуждают роль вирусной инфекции (вирусы Коксаки А и В, пикорнавирусы), вызывающей заболевание у генетически предрасположенных людей. Обсуждают три возможных пути воздействия вируса на организм.

- Прямое поражение мышечной ткани.
- Синтез АТ к вирусным Аг, находящимся на поверхности мышечных волокон.
- Синтез аутоантител к вирусным Аг, перекрёстно реагирующих с аутоантигенами (антигенная мимикрия).

О роли генетических факторов свидетельствуют наличие семейных случаев дерматомиозита, развитие заболевания у близнецов, ассоциация дерматомиозита с HLA-B8, -B14 и -DR3. Как и другие диффузные болезни соединительной ткани, ювенильный дерматомиозит развивается при участии средовых и эндокринных факторов.

Иммунные нарушения при ювенильном дерматомиозите выявляют как на клеточном, так и на гуморальном уровне. Поражённые мышцы инфильтрированы активированными Т-лимфоцитами и В-лимфоцитами, а также макрофагами, причём, как показали исследования, Т-клетки обладают цитотоксической активностью в отношении миофибрилл. При дерматомиозите развивается гуморальный иммунный ответ, приводящий к активации комплемента, что сопровождается поражением сосудов микроциркуляторного русла. Уточняют значение широкого спектра миозит-специфических АТ: к аминоксилсинтетазам тРНК, частицам сигнального распознавания, белково-ядерному комплексу Mi-2 и др.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

При морфологическом исследовании кожи больных дерматомиозитом обнаруживают продуктивные и продуктивно-деструктивные васкулиты всех слоёв дермы, периваскулярную лимфоцитарную инфильтрацию, истончение эпидермиса, склерозирование дермы в поражённых участках. В биоптатах мышц, кроме васкулитов, выявляют клеточные инфильтраты в перимизии и вокруг сосудов микроциркуляторного русла и вен, состоящие преимущественно из лимфоцитов, а также макрофагов, гистиоцитов и плазматических клеток. Диагностическое значение имеет обнаружение крупных макрофагов, внедрившихся в некротизированные мышечные волокна, с признаками избыточного фагоцитоза. Некробиотические процессы в миофибриллах сочетаются с их выраженной регенерацией. При длительном течении заболевания выявляют атрофию мышечных волокон, нарастание фиброза и склероза эндо- и перимизия.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

У детей дерматомиозит чаще начинается остро или подостро, в дебюте заболевания нередко возникают лихорадка, слабость, недомогание, снижение массы тела, миалгии, артралгии, прогрессирующее снижение мышечной силы. Клиническая картина дерматомиозита обычно полисиндромна, но наиболее характерны изменения со стороны кожи и мышц.

Поражение кожи

Поражение кожи — характерный признак дерматомиозита. К кожным проявлениям дерматомиозита относят эритематозные высыпания с лиловым оттенком на лице в параорбитальной области (симптом «дерматомиозитных очков»; рис. 13-10 на вклейке), в области декольте, над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами кистей (признак Готтрона) и над крупными суставами конечностей, в первую очередь локтевыми и коленными. В острый период у больных нередко отмечают поверхностный некроз кожи в местах поражения, а в последующем развивается атрофия с участками депигментации. У некоторых больных наблюдают покраснение, шелушение и растрескивание кожи ладоней («рука механика»).

У детей, больных дерматомиозитом, обычно возникают яркое ливедо, особенно в области плечевого и тазового поясов, капиллярит ладоней и стоп, телеангиэктазии. Генерализованное поражение сосудов особенно характерно для детей дошкольного возраста.

При остром и подостром течении наблюдают выраженные трофические нарушения в виде ксеродермии, ломкости ногтей, алопеции.

Поражение подкожной клетчатки

Над поражёнными мышцами конечностей и на лице нередко появляется тестоватый или плотный отёк. Возможно развитие парциальной липодистрофии лица и конечностей, обычно сочетающейся с мышечной атрофией.

Поражение мышц

Обычно в начале заболевания больные дерматомиозитом жалуются на быструю утомляемость при физической нагрузке, боли в мышцах, возникающие спонтанно и усиливающиеся при пальпации и движениях. Для дерматомиозита характерно симметричное поражение в первую очередь проксимальных мышц конечностей, вследствие чего дети не могут носить портфель в руках, им трудно поднимать руки вверх и удерживать их в этом положении, они не могут самостоятельно причёсаться («симптом расчёски»), одеться («симптом рубашки»), быстро устают при ходьбе, часто падают, не могут подниматься по лестнице, встать со стула, поднять и удерживать ноги. При тяжёлом поражении мышц шеи и спины больные не могут оторвать голову от подушки, повернуться и встать с кровати. В наиболее тяжёлых случаях развивается генерализованная мышечная слабость с акцентом на проксимальную группу, вследствие чего пациенты могут быть почти полностью обездвижены.

При поражении мышц гортани и глотки появляется гнусавость и охриплость голоса, а также нарушение глотания, что может приводить к аспирации

пищи и слюны. При поражении мимических мышц отмечают маскообразность лица, при поражении глазодвигательных мышц — диплопию и птоз век. Тяжёлые поражения диафрагмы и межрёберных мышц приводят к нарушению дыхания. В исходе полимиозита развивается гипотрофия мышц.

У детей, в отличие от взрослых, нередко формируются стойкие, иногда болезненные сухожильно-мышечные контрактуры, резко ограничивающие объём движений.

Поражение суставов

Поражение суставов наблюдают более чем у 75% больных. Развиваются артралгии или полиартрит. Наиболее часто поражаются мелкие суставы кистей (преимущественно проксимальные межфаланговые), коленные и локтевые. Суставные изменения характеризуются умеренной деформацией и болезненностью при пальпации и движениях. В большинстве случаев суставной синдром быстро купируется на фоне лечения, лишь у 25% больных отмечают формирование контрактур, деформаций и подвывихов в межфаланговых суставах с некоторым ограничением функциональных возможностей.

Кальциноз

Кальциноз при дерматомиозите у детей возникает в 3—4 раза чаще, чем у взрослых. Он развивается почти у 40% больных преимущественно в сроки от 1 года до 5 лет после начала заболевания. Кальцинаты могут быть ограниченными в виде отдельных очагов или пластин и локализоваться подкожно или в соединительной ткани вокруг мышечных волокон, также они могут располагаться в зонах наибольшей травматизации — вокруг коленных или локтевых суставов, вдоль ахиллова сухожилия, на бёдрах, ягодицах, плечах. У больных с дерматомиозитом непрерывно-рецидивирующего течения кальциноз обычно имеет диффузный характер.

Поражение внутренних органов

При дерматомиозите наиболее часто развивается миокардит, проявляющийся преимущественно нарушениями ритма и проводимости, снижением сократительной способности сердечной мышцы. У 25% больных развивается перикардит с нерезко выраженными признаками, быстро исчезающими после начала лечения глюкокортикоидами.

Поражение лёгких (пневмонит) связано с сосудисто-интерстициальными изменениями и клинически проявляется непродуктивным кашлем, одышкой, непостоянными хрипами при аускультации. Прогностически неблагоприятно развитие диффузного альвеолита с образованием альвеолярно-капиллярного блока, быстрым развитием лёгочной недостаточности и летальным исходом. Поражение лёгких при дерматомиозите может быть также обусловлено развитием аспирационных и банальных гипостатических пневмоний вследствие поражения мышц, участвующих в глотании и дыхании. Нередко у детей обнаруживают плеврит, при высокой степени активности процесса иногда сопровождающийся образованием экссудата.

Поражение почек выявляют редко. Почечный синдром бывает представлен проходящим мочевым синдромом, в отдельных случаях сопровождающимся

нарушением функции почек вплоть до развития ОПН вследствие массивной миоглобинурии.

Нередко у детей при высокой активности процесса возникают эзофагит, гастродуоденит, энтероколит; возможно развитие эрозивно-язвенного процесса, осложняющегося перфорацией и кровотечением. Изредка наблюдают псевдоабдоминальный синдром, возникающий в результате поражения мышц передней брюшной стенки, с отёком, уплотнением и резкой болезненностью при дыхании и пальпации.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

При лабораторном исследовании у больных в активный период заболевания обычно выявляют повышение СОЭ, умеренную анемию, у некоторых пациентов — умеренный лейкоцитоз, гипергаммаглобулинемию.

Среди биохимических показателей к характерным изменениям, отражающим поражение скелетных мышц, следует отнести повышение активности креатинфосфокиназы, а также альдолазы. Кроме того, у больных нередко выявляют увеличение концентрации ЛДГ и аминотрансфераз в сыворотке крови. У ряда больных возникает миоглобинурия.

Выявление миозит-специфических АТ имеет важное значение в первую очередь для классификации, т.е. уточнения клинико-иммунологического подтипа дерматомиозита и полимиозита. У части больных выявляют АТ к аминок-ацилсинтетазам тРНК, в первую очередь АТ к гистидил-тРНК-синтетазе (Jo-1). При наличии указанных АТ в крови развивается антисинтетазный синдром, характеризующийся острым началом миозита, интерстициальным поражением лёгких, лихорадкой, симметричным артритом, синдромом Рейно, поражением кожи кистей по типу «руки механика», неполным ответом на применение глюкокортикоидов и частым развитием обострений на фоне снижения их дозы, дебютом заболевания преимущественно в весенний период.

ДИАГНОСТИКА

Разработаны следующие критерии диагностики дерматомиозита (*Tanimoto et al.*, 1995).

1. Поражение кожи.
 - а. Гелиотропная сыпь — красно-фиолетовые эритематозные высыпания на веках.
 - б. Признак Готтрона — красно-фиолетовые шелушащиеся атрофическая эритема или пятна на разгибательной поверхности кистей над пястно-фаланговыми и проксимальными межфаланговыми суставами.
 - в. Эритема на разгибательной поверхности конечностей, над локтевыми и коленными суставами.
2. Слабость мышц проксимальных отделов конечностей и туловища.
3. Повышение активности креатинфосфокиназы и/или альдолазы в сыворотке крови.
4. Миалгии или болезненность мышц при пальпации.
5. Изменения на ЭМГ (короткие полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными потенциалами фибрилляции).

6. Обнаружение АТ Jo-1.
7. Недеструктивный артрит или артралгии.
8. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37 °С, увеличение концентрации С-реактивного белка или увеличение СОЭ более 20 мм/ч).
9. Гистологические изменения: воспалительные инфильтраты в скелетных мышцах с дегенерацией или некрозом мышечных фибрилл, активный фагоцитоз или признаки активной регенерации.

При наличии первого и любых четырёх из последующих критериев диагноз дерматомиозита считают достоверным. Диагностика дерматомиозита трудна в тех случаях, когда заболевание дебютирует одним синдромом, особенно в том случае, когда ведущим синдромом становится миопатия, а кожные изменения неяркие.

При наличии типичного кожного и миопатического синдромов диагностика дерматомиозита обычно вызывает меньше трудностей, однако у детей раннего возраста ранняя диагностика затруднена в связи со сложностью выявления мышечной слабости и правильной трактовки появляющихся симптомов.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику дерматомиозита следует проводить с полиневропатиями, заболеваниями с поражением нервно-мышечных синапсов (миастения), прогрессирующими мышечными дистрофиями (миодистрофия Эрба, миодистрофия Ландузи–Дежерина), эндокринными миопатиями, инфекционными миозитами. Мышечную слабость следует отличать от общей слабости и мышечной усталости, возникающих при многих заболеваниях, в частности при анемии, у детей раннего возраста при рахите, при злокачественных новообразованиях и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Препаратами выбора для лечения дерматомиозита служат глюкокортикостероиды короткого действия — преднизолон и метилпреднизолон. Их дозы определяют с учётом тяжести состояния больного, активности заболевания и эффективности предшествующей терапии. При высокой активности процесса первоначальная доза преднизолона для перорального приёма составляет 1–1,5 мг/кг/сут (не более 60 мг/сут), при умеренной активности — 0,5–0,9 мг/кг/сут. Клинический эффект при лечении дерматомиозита развивается у больных медленнее, чем при СКВ, поэтому лечение максимальными дозами глюкокортикостероидов проводят длительное (до 2 мес). В последующем по мере снижения активности заболевания и улучшения состояния пациентов дозы медленно снижают до поддерживающих (не менее 10–15 мг/сут). Лечение поддерживающими дозами следует продолжать в течение многих лет, что будет способствовать предупреждению рецидивов заболевания.

Для лечения больных с наиболее тяжёлыми формами дерматомиозита проводят пульс-терапию метилпреднизолоном: препарат вводят внутривенно в дозе 10–20 мг/кг/сут (не более 1000 мг/сут) в течение трёх последовательных дней или более, что позволяет в более короткие сроки подавить активность патологического процесса. Для лечения больных с миопатическим кризом и

при торпидности к проводимой стандартной терапии применяют плазмаферез, синхронизируя его проведение с пульс-терапией глюкокортикоидами, что позволяет добиться положительных результатов в том числе и у пациентов, резистентных к стероидной терапии.

В последние годы для лечения больных дерматомиозитом уже в ранние сроки с момента начала заболевания в комбинации с глюкокортикоидами широко применяют метотрексат. Препарат назначают перорально в дозе 10–12,5 мг/м²/нед (до 20 мг/нед с учётом переносимости), лечение проводят длительно. Комбинированная терапия позволяет быстрее добиться клинического эффекта и начать снижение дозы глюкокортикоидов, что уменьшает выраженность их побочных эффектов, предотвращает прогрессирование кальциноза.

Для лечения кальциноза применяют этидроновую кислоту (ксидифон), Na₂ЭДТА.

ПРОГНОЗ

Прогноз при ювенильном дерматомиозите менее благоприятен, чем при дерматомиозите у взрослых. Летальные исходы отмечают преимущественно в первые годы после начала заболевания на фоне высокой активности процесса и кризового течения. Выживаемость больных через 5 лет после установления диагноза в среднем составляет более 90%. При раннем же установлении диагноза и активном длительном лечении у большинства больных удаётся добиться длительной ремиссии на много лет. Худший прогноз наблюдают у детей, заболевших в раннем возрасте, а также у больных с тяжёлым поражением ЖКТ, лёгких.

Системная склеродермия

Системная склеродермия (ССД) — полисиндромное заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани, характеризующееся прогрессирующими фиброзно-склеротическими изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно.

Распространённость ССД у взрослых составляет 2,7–12:1 000 000. У детей частота ССД неизвестна. Пик заболеваемости приходится на возраст 4–7 лет, девочки заболевают чаще мальчиков (соотношение 1:3–4).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология и патогенез ССД изучены недостаточно. Как и при других диффузных болезнях соединительной ткани, большое значение имеет генетическая предрасположенность, о чём свидетельствуют наличие семейных случаев, значительная частота хромосомных аномалий у больных, ассоциация определённых Ag и аллелей системы гистосовместимости с ССД (HLA-A9, -B8, -B35, -DR1, -DR3, -DR5, -DR11, -DR52 и -C4A). Имеются косвенные данные о возможном участии вирусов (ретровирусов, герпесвирусов и др.), способных повреждать эндотелий сосудов, инициируя иммунные реакции.

В качестве пусковых факторов обсуждают воздействие вибрации, переохлаждения, травм, стресса, эндокринных нарушений, химических агентов,

некоторых лекарственных средств и др. Патологический процесс, вероятно, развивается при участии иммунных механизмов, обусловленных нарушением как гуморального, так и клеточного иммунитета. Характерны нарушение соотношения Т- и В-лимфоцитов за счёт уменьшения количества первых, дисбаланс CD4⁺- и CD8⁺ Т-лимфоцитов, дефекты антителозависимой цитотоксичности, ответа лимфоцитов на митогены и др. У больных ССД выявляют широкий спектр специфических антинуклеарных и антинуклеолярных аутоантител — антицентромерных, антитопоизомеразных и РНК-АТ, антинейтрофильных, цитоплазматических, антиэндотелиальных АТ к различным компонентам соединительной ткани и др.

Особое значение в патогенезе, определяющее специфику заболевания, имеют процессы усиленного образования коллагена и фиброз. Выявлены устойчивая гиперактивность фибробластов, структурные и функциональные аномалии клеточных мембран, вследствие чего фибробласты становятся относительно автономными и приобретают способность к избыточной пролиферации и синтезу коллагена на фоне отсутствия дополнительных стимулов, избегая гомеостатического контроля.

Существенное звено патогенеза — нарушение микроциркуляции с пролиферацией и деструкцией эндотелия, утолщением стенки и сужением просвета микрососудов, вазоспазмом, агрегацией форменных элементов, стазом, деформацией и редукцией капиллярной сети.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

При ССД наблюдают атрофию эпидермиса с вакуолизацией клеток базального слоя и накоплением меланина, сужением сосочкового слоя. Наряду с утолщением дермы выявляют мукоидное набухание и фибриноидные изменения, участки склероза и гиалиноза, отмечают кариопикноз и кариорексис. В начальном периоде отмечают продуктивные васкулиты, обнаруживают тучные клетки в периваскулярных пространствах, спастическое сокращение субэпидермальных артериол, мукоидное набухание внутренней оболочки сосудов дермы с сужением и даже полной обтурацией просвета. В поздних стадиях отмечают редукцию и склероз сосудистого русла. При ССД обнаружено усиление неопибриллогенеза с аномалией коллагеновых структур.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина ССД отличается полисиндромностью и полиморфностью.

Поражения кожи

Наиболее характерным проявлением заболевания считают поражение кожи, последовательно проходящее стадии плотного отёка, индурации (уплотнения) и атрофии. Кожа на поражённых участках становится плотной, плохо собирается в складку, нарушаются её эластичность и пигментация. При развитии атрофии кожа истончается. Выделяют несколько форм ССД.

- При диффузной форме отмечают генерализованное поражение кожи. При поражении кожи груди и спины у больного возникает ощущение надетого «корсета» или «панциря». При распространённом поражении кожи конечностей с вовлечением периартикулярных областей значительно ограничивается объём движений в суставах.

- При проксимальной форме отмечают поражение кожи туловища и проксимальных отделов конечностей выше метакарпальных и метатарзальных суставов.
- Очень характерен внешний вид больного при акросклеротическом варианте ССД: лицо маскообразное, амимичное, уши, губы и нос истончены («птичий нос»), открывание рта затруднено и сопровождается формированием вокруг него морщин («кисетный рот»), нарушено смыкание век. Кроме того, при акросклеротическом варианте поражаются дистальные отделы конечностей, вначале кисти рук и стопы, а затем — предплечья и голени. Вследствие отёка и индурации кожи пальцы трудно сжать в кулак, формируются контрактуры, кисти приобретают своеобразный вид «когтистой лапы».
- При гемисклеродермии отмечают поражение кожи и подлежащих тканей конечностей и туловища с односторонней локализацией, что нередко приводит к аномалии развития: постепенно происходит уменьшение объёма поражённых конечностей, нарушается их рост, появляется выраженная асимметрия (рис. 13-11 на вклейке)
- У детей часто возникает атипичная форма ССД с очаговым поражением кожи, скудной висцеральной патологией и преобладанием функциональных нарушений.
- Практически не развивается висцеральная форма с преобладанием в клинической картине поражений внутренних органов и сосудов и минимальными изменениями кожи.
- Исходом дистрофических изменений в тканях может быть подкожный кальциноз, локализующийся в местах повышенной травматизации (на пальцах, в области локтевых и коленных суставов). Подкожный кальциноз наблюдают при особой форме ССД — CREST-синдроме, объединяющем пять признаков: «С» — подкожный кальциноз, «R» — синдром Рейно, «Е» — нарушение моторики пищевода, «S» — склеродактилию, «Т» — телеангиэктазии.

Синдром Рейно

Типичный и ранний (нередко первый) признак ССД, особенно часто развивающийся при диффузной и акросклеротической формах, — синдром Рейно. При его периферической форме возникает внезапное побеление или посинение кистей, реже стоп, онемение языка. Из-за нарушения микроциркуляции дистальные отделы конечностей обычно холодные на ощупь. При нарастании микроциркуляторных расстройств у больных появляются поверхностные некрозы и язвочки, в тяжёлых случаях может развиваться гангрена. Вследствие трофических нарушений происходит истончение концевых фаланг пальцев, развивается остеолит концевых фаланг. При генерализованных вазоспастических реакциях отмечают повышение АД, кардиалгии, головные боли, нарушения зрения.

Поражения суставов и мышц

При ССД отмечают полиартралгии, артриты без эрозивных изменений суставного хряща и периаартриты с фиброзно-склеротическими изменениями

периартикулярных тканей, формированием контрактур и деформаций. Склеротические изменения также развиваются в мышцах. При фиброзирующем миозите происходит постепенное замещение мышечных волокон соединительной тканью, что сопровождается их атрофией и снижением мышечной силы.

Поражения внутренних органов

Для ССД очень характерно поражение сердца. В начальный период ССД у детей возникают отёк, уплотнение и нечёткость структур миокарда, в более поздние сроки развивается кардиосклероз, формируется малое ригидное сердце. Поражение эндокарда у детей чаще всего поверхностное, в связи с чем пороки формируются относительно редко. При рентгенологическом исследовании и УЗИ часто выявляют утолщение перикарда и плевроперикардальные спайки.

В лёгких при ССД развивается пневмосклероз, в первую очередь в базальных отделах. При инструментальном исследовании выявляют утолщение плевры.

Поражение почек у детей обычно выявляют в поздние сроки. Симптоматика, как правило, скудная, в виде минимальной протеинурии или минимального мочевого синдрома. Иногда отмечают нефритоподобные проявления, сопровождающиеся нарушением функций почек и повышением АД. У детей редко развивается истинная склеродермическая почка, обусловленная поражением сосудов с множественными кортикальными некрозами, клинически проявляющаяся быстрым нарастанием протеинурии, повышением АД, азотемией и олигурией.

Для ССД очень характерно поражение ЖКТ. Классический признак ССД — гипотония пищевода с расширением его в верхних отделах и сужением в нижней трети. При поражении пищевода нарушается глотание, больной запивает относительно сухую пищу водой, появляется отрыжка. Нарушение моторики подтверждает задержка пассажа бариевой взвеси, выявляемая при рентгенологическом исследовании. В отдельных случаях формируются стриктуры и укорочение пищевода, фиброзирование кардиального сфинктера с нарушением прохождения пищевого комка. Из-за поражения слизистых оболочек нарушаются переваривание пищи в желудке и всасывание её в кишечнике. При поражении кишечника у больных ССД обычно отмечают ослабление перистальтики, характерны упорные запоры.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Среди лабораторных показателей отмечают увеличение СОЭ, серомукоида, повышение концентрации Ig (особенно IgG), титров антинуклеарных АТ и ревматоидного фактора, реже — АТ к ДНК. Диагностическое значение имеет обнаружение у больных специфических аутоантител.

- АТ Scl-70 (АТ к топоизомеразе I) обнаруживают у 20–40% больных различными формами ССД.
- АТ к центромере обнаруживают преимущественно у больных ССД с CREST-синдромом, но эти же АТ можно выявить у больных с первичным билиарным циррозом, хроническим гепатитом, первичной лёгочной гипертензией.

ДИАГНОСТИКА

Для установления диагноза ССД применяют следующие критерии (табл. 13-11).

Таблица 13-11. Диагностические критерии системной склеродермии*

Признаки	Основные	Дополнительные
Периферические	– Склеродермическое поражение кожи – Синдром Рейно, дигитальные язвочки/рубчики – Суставно-мышечный синдром (с контрактурами) – Остеолиз – Кальциноз	– Гиперпигментация кожи – Телеангиэктазии – Трофические нарушения – Полиартралгии – Полимиалгии или полимиозит
Висцеральные	– Базальный пневмофиброз – Крупноочаговый кардиосклероз – Склеродермическое поражение пищеварительного тракта – Острая склеродермическая нефропатия	– Полисерозит – Хроническая нефропатия – Полиневрит, тригеминит
Лабораторные и инструментальные	– Наличие специфических антинуклеарных АТ (анти-Scl-70 и антицентромерные АТ) – Капилляроскопические признаки (по данным широкопольной капилляроскопии)	– Увеличение СОЭ (более 20 мм/ч) – Гиперпротеинемия (более 85 г/л) – Гипергаммаглобулинемия (более 23%) – АТ к ДНК или антинуклеарному фактору – Ревматоидный фактор
Общие		– Потеря массы тела (более 10 кг)

* По Гусевой Н.Г., 1993

Для установления достоверного диагноза ССД достаточно наличия трёх любых из числа основных критериев или одного из них, если это склеродермическое поражение кожи, остеолиз ногтевых фаланг или характерное поражение пищеварительного тракта, в сочетании с тремя и более дополнительными критериями.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

В первую очередь проводят с другими заболеваниями склеродермической группы: диффузным эозинофильным фасциитом, склеродемой Бушке, мультифокальным фиброзом, псевдосклеродермией (метаболической, наследственной

и др.), индуцированной склеродермией (вибрационной, иммунологической, паранеопластической), другими диффузными болезнями соединительной ткани, ЮРА, болезнью Рейно, различными кожными заболеваниями.

ЛЕЧЕНИЕ

Наиболее важный препарат патогенетической терапии ССД — пеницилламин. Он подавляет синтез и усиливает распад коллагена, тормозит избыточное образование фиброзной ткани. Терапевтическую дозу подбирают с учётом переносимости препарата (5–8 мг/кг/сут), назначают на длительный срок. Мягким антифиброзным действием обладают мадекассол, димеркаптопропансульфонат натрия (унитиол).

При наличии клинических и лабораторных признаков, свидетельствующих о высокой активности патологического процесса, для ликвидации системного или локального иммунного воспаления больным назначают глюкокортикоиды короткого действия (преднизолон или метилпреднизолон) в средних дозах (15–25 мг/сут) с последующим их снижением при достижении терапевтического эффекта вплоть до полной отмены. Глюкокортикоиды неэффективны в поздние стадии заболевания при наличии выраженных фиброзно-склеротических изменений. В последние годы для лечения больных с быстро прогрессирующими формами ССД при наличии высокой иммунологической активности применяют метотрексат.

Большое значение в лечении ССД придают улучшению микроциркуляции. Больным назначают вазодилататоры (блокаторы кальциевых каналов, препараты никотиновой кислоты), пентоксифиллин, дезагреганты [дипиридабол, пирикарбат (пармидин)], при необходимости — антикоагулянты (гепарин), ингибиторы АПФ, препараты, укрепляющие сосудистую стенку [эсцин+тиамин (эскузан), троксерутин (троксевазин), рутозид (например, венорутон)].

Местное лечение включает аппликации раствора диметилсульфоксида (димексида) с добавлением сосудорасширяющих средств на поражённые участки кожи, тепловые процедуры (парафиновые аппликации), фонофорез с различными лекарственными средствами, грязевые и озокеритовые аппликации и т.д. Применяют мази (хондроксид, гепариновую мазь, гепатромбин, троксевазиновую и др.), кремы и гели.

ПРОГНОЗ

Прогноз в отношении жизни благоприятен, в то же время при ССД у детей могут сформироваться выраженная асимметрия лица или конечностей, контрактуры, что приводит к инвалидизации. Чем раньше возникает, острее протекает и позже диагностируется ССД, тем тяжелее её исход.

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Васкулит (ангиит) — первичное или вторичное воспаление стенок кровеносных сосудов. Первичные системные васкулиты — группа заболеваний, характеризующихся поражением стенки сосудов различного калибра (от

микроциркуляторного русла до аорты и её ветвей) по типу очагового воспаления и некроза с последующим вовлечением в патологический процесс органов и тканей в зоне сосудистого повреждения. Вторичные васкулиты развиваются при инфекционных, аутоиммунных, ревматических, онкогематологических и других заболеваниях.

Распространённость заболеваний этой группы у детей неизвестна. Болезнь Шёнляйна–Геноха (геморрагический васкулит), ювенильный полиартериит, болезнь Кавасаки, артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит) наблюдают преимущественно в детском возрасте. В отличие от взрослых, системные васкулиты у детей хотя и развиваются реже, но отличаются остротой течения, яркими манифестными симптомами и в тоже время — более оптимистичным прогнозом при условии ранней и адекватной терапии.

Этиология и патогенез

Этиология большинства первичных васкулитов неизвестна. Полагают, что их возникновению у ребёнка могут способствовать частые острые инфекционные болезни, очаги хронической инфекции, лекарственная аллергия, наследственная предрасположенность к сосудистым или ревматическим заболеваниям. Бактериальные или вирусные инфекции (стрептококковая, герпесвирусная, парвовирусная, гепатит В или С) с одной стороны, аллергия или отягощённый аллергологический анамнез с другой стороны, по мнению специалистов, служат двумя равновеликими факторами, формирующими фон для гиперсенситилизации организма или выступающими как триггерные, провоцирующие моменты.

Большое значение в развитии васкулитов имеют формирование, циркуляция и осаждение на стенках сосудов иммунных комплексов, антинейтрофильных цитоплазматических АТ, иммунное пролиферативно-деструктивное воспаление стенки артерий различного калибра, повреждение эндотелия сосудов, повышение сосудистой проницаемости, гиперкоагуляция с нарушением кровотока, ишемия в зоне повреждения сосудов.

Патоморфология

Деструктивно-пролиферативный васкулит имеет системный характер. Если в результате фибриноидного некроза стенки артерий происходит разрыв эластического каркаса, то формируется аневризма. При преимущественно пролиферативном сегментарном воспалении развиваются стеноз и окклюзия просвета артерии. Изменения в области повреждённого участка сосуда разнообразны — от ишемии до кровоизлияния, некроза, инфаркта. Степень сосудистых расстройств зависит от калибра поражённых артерий и состояния коллатерального кровообращения.

Клиническая картина

В начальный период васкулитов наблюдают общие проявления неспецифического воспалительного синдрома: субфебрильная или фебрильная лихорадка, артралгии, похудание, симптомы периферических и висцеральных сосудистых расстройств, умеренная анемия, лейкоцитоз в периферической крови, увеличение СОЭ, признаки гиперкоагуляции, диспротеинемия, повышение уровня С-реактивного белка, IgA, ЦИК и криоглобулинов. Однако наряду с общими признаками каждому заболеванию свойственны собственные

клинические синдромы (табл. 13-12). Своеобразие клинических проявлений обусловлено локализацией васкулита, калибром поражённых сосудов, распространённостью патологического процесса, особенностями морфологических изменений (преобладание деструктивных или пролиферативных процессов), степенью расстройств гемодинамики и ишемии органов и тканей.

Таблица 13-12. Клинические синдромы ювенильных форм системных васкулитов

Наименование заболевания	Характерные клинические синдромы
Болезнь Шёнляйна–Геноха	Кожный геморрагический, суставной, абдоминальный, почечный
Болезнь Kawasaki	Лихорадочный, поражения слизистых оболочек (конъюнктивит, фарингит), кожный, лимфонулярный, сердечный с возможным формированием аневризм коронарных артерий
Узелковый полиартериит	Абдоминальный, почечный, артериальной гипертензии, множественный асимметричный мононевритический, кожный, тромбангиитический
Болезнь Такаясу	Асимметрии или отсутствия пульса, быстрой утомляемости, перемежающейся хромоты, цереброваскулярный, абдоминальный, артериальной и лёгочной гипертензии

Диагностика

Диагноз каждого из системных васкулитов базируется на характерных клинических синдромах. Лабораторные показатели отражают лишь воспалительную активность. По показаниям проводят инструментальные исследования, позволяющие выявить уровень сосудистого поражения и характер деформации сосудов, признаки нарушения вне- и внутриорганного кровообращения (УЗИ, доплерография, КТ, МРТ, РЭГ, реовазография, аорто- и коронарография), а также диагностическую биопсию.

Общие принципы лечения

Выбор методов лечения болезни предполагает воздействие на возможную причину и основные механизмы развития болезни.

- Подавление иммунного воспаления путём назначения препаратов противовоспалительного и иммунодепрессивного действия: глюкокортикоидов (преднизолон, метилпреднизолон), цитостатиков (циклофосфамид, метотрексат).
- Удаление Аг, ЦИК: внутривенное введение Ig, плазмаферез синхронно с пульс-терапией глюкокортикоидами и/или цитостатиками.
- Коррекция гемостаза: назначение антикоагулянтов, антиагрегантов.
- Симптоматическая терапия.

Лечение назначают с учётом нозологического диагноза, фазы болезни и её клинических особенностей. Эффект лечения оценивают по динамике

клинических синдромов и лабораторных показателей. Лечение в острую фазу заболевания проводят в стационаре, затем продолжают амбулаторно при обязательном диспансерном наблюдении и контроле.

Диспансерное наблюдение

Детей, страдающих системными васкулитами, ставят на диспансерный учёт у ревматолога. При необходимости для осмотра привлекают невролога, окулиста, стоматолога, оториноларинголога, хирурга. Рекомендуют проводить ежемесячные осмотры в течение года после выписки из стационара каждые 3 мес, далее — 1 раз в полгода. Задачи диспансеризации: решение вопроса об инвалидности, разработка индивидуального режима, систематическое клинико-лабораторное обследование, контроль за лечением, предупреждение лекарственных осложнений, санация очагов инфекции. Профилактические прививки можно проводить во время ремиссии и только убитыми (инактивированными) вакцинами.

БОЛЕЗНЬ ШЁНЛЯЙНА–ГЕНОХА

Болезнь Шёнляйна–Геноха (геморрагический васкулит) — распространённое системное заболевание с преимущественным поражением микроциркуляторного русла. Заболевание обычно возникает в возрасте 7–12 лет. Частота составляет 13,5:100 000 детей.

Клиническая картина

Заболевание начинается обычно остро с субфебрильной, реже фебрильной лихорадки (иногда без температурной реакции), с одного или нескольких характерных синдромов, в зависимости от чего выделяют простую и смешанную формы болезни.

Кожный синдром. Поражение кожи в виде пурпуры возникает у всех больных, чаще в самом начале болезни, иногда — вслед за абдоминальным или другим характерным синдромом. На коже появляется мелкопятнистая или пятнисто-папулёзная геморрагическая сыпь. Сыпь симметричная, локализуется преимущественно на коже нижних конечностей, ягодиц, вокруг крупных суставов, реже — на верхних конечностях, туловище, лице. Интенсивность сыпи различна — от единичных элементов до обильной сливной, иногда в сочетании с отёком Квинке. Высыпания волнообразно рецидивируют, сгущаются в дистальных отделах («чулочная болезнь»). Геморрагические элементы оставляют после себя пигментацию, проходящую бесследно.

Суставной синдром. Это второй по частоте признак болезни. Выраженность поражения суставов варьирует от артралгий до обратимых артритов преимущественно крупных суставов.

Абдоминальный синдром. Он развивается почти у 70% детей в результате отёка и геморрагий в стенку кишки, брыжейку или брюшину. Самый частый признак — схваткообразная боль в животе. Болевые приступы могут повторяться многократно в течение дня и сопровождаться диспептическими расстройствами в виде тошноты, рвоты, жидкого стула с примесью крови.

Почечный синдром. Поражение почек возникает реже и проявляется гематурией различной степени выраженности, иногда — развитием гломерулонефрита. Нефротический синдром и почечная недостаточность развиваются редко. Именно развитие гломерулонефрита может лишить ребёнка шанса на выздоровление. Течение болезни чаще острое циклическое, с выздоровлением в течение 2 мес, но может быть затяжным, рецидивирующим и продолжаться 6 мес, редко год и более. Хроническое течение свойственно вариантам с развитием гломерулонефрита или с изолированным, непрерывно рецидивирующим кожным геморрагическим синдромом.

Осложнения. При развитии абдоминального синдрома возможны хирургические осложнения (инвагинация, кишечная непроходимость, перфорация кишки с развитием перитонита). Гломерулонефрит может осложниться ОПН или ХПН.

Диагностика

Диагноз устанавливают по характеру остро возникшего кожного синдрома, прежде всего по наличию симметрично расположенной мелкопятнистой геморрагической сыпи на ногах. Трудности возникают, если первым проявлением болезни служат боли в суставах, животе или изменения в анализах мочи. В этих случаях диагноз возможно поставить лишь при последующем появлении типичной сыпи.

Лечение

В острый период обязательны госпитализация, постельный режим, гипоаллергенная диета. Показана базисная терапия гепарином и антиагрегантами. Дозы гепарина подбирают индивидуально в зависимости от степени тяжести заболевания (в среднем 300–500 ЕД/кг, реже — более высокие). Лечение проводят в течение 4–6–8 нед с постепенной отменой препарата. Из дезагрегантов назначают дипиридамол (3–5 мг/кг/сут), пентоксифиллин, из антиагрегантов третьего поколения — индобуфен (ибустрин), тиклопидин. С целью активации фибринолиза применяют никотиновую кислоту, ксантинола никотинат. При тяжёлом течении заболевания в острый период применяют преднизолон в суточной дозе 0,5–1 мг/кг (коротким курсом), перманентную гепаринизацию, внутривенное введение реополиглюкина, глюкозо-новокаиновой смеси (в соотношении 3:1), по показаниям проводят сеансы плазмафереза синхронно с пульс-терапией метилпреднизолоном. Антибиотики назначают только в случае наличия очаговой инфекции.

Прогноз

60–65% больных выздоравливают, но возможно рецидивирующее течение. В случае развития гломерулонефрита ребёнок нуждается в наблюдении у нефролога, так как исходом может быть ХПН.

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

Болезнь Kawasaki (слизисто-кожно-лимфатический синдром) — острый системный некротизирующий васкулит с поражением крупных, средних и мелких артерий, сочетающийся с кожно-слизисто-железистым синдромом.

Болеют дети младше 8 лет (до 80%), чаще мальчики. Распространённость болезни значительно превышает частоту всех остальных форм васкулитов и ревматической лихорадки. По мнению специалистов, именно ревматическая лихорадка и болезнь Kawasaki — ведущие причины формирования приобретённой патологии сердца и сосудов. Частота болезни Kawasaki в Японии, Китае и Корее составляет 100–110:100 000 детей до 5 лет, в США — 10–22:100 000, в Германии — 9:100 000, заболеваемость в России неизвестна. Наличие сезонной изменчивости и цикличности заболевания позволяет предположить инфекционную его природу, однако до настоящего времени подтвердить это предположение не удалось.

Клиническая картина

Заболевание начинается остро, повышается температура тела, появляются гиперемия конъюнктив, сухость и гиперемия губ, слизистой оболочки полости рта. У 50–70% больных увеличиваются шейные лимфатические узлы с одной или с обеих сторон. В последующие дни присоединяются интенсивная эритема пальцев рук и ног, полиморфные или скарлатиноподобные высыпания на туловище, конечностях и в паховых областях, плотный отёк кистей и стоп. Могут также появляться артралгии, кардиомегалия, приглушённость сердечных тонов, систолический шум, увеличение размеров печени, диарея. Возможно формирование аневризм коронарных сосудов. Высокая лихорадка продолжается от 12 до 36 дней. На 2-й неделе сыпь, конъюнктивит, увеличение лимфатических узлов исчезают, язык становится «малиновым», появляется пластинчатое шелушение пальцев рук и ног.

Осложнения. Инфаркт миокарда, разрыв коронарной артерии.

Лабораторное исследование

При лабораторном исследовании обнаруживают лейкоцитоз и тромбоцитоз в периферической крови, увеличение СОЭ, анемию. При поражении коронарных сосудов на ЭКГ выявляют признаки ишемии миокарда, а при помощи доплерографии и коронарографии — аневризмы. К 6–10-й неделе все клинические и лабораторные симптомы исчезают, наступает выздоровление. В эти же сроки возможен и внезапный смертельный исход.

Диагностика

Диагноз болезни Kawasaki устанавливают при наличии пяти из шести основных клинических критериев или четырёх основных и коронарита (см. ниже). Основные критерии болезни Kawasaki следующие.

- Повышение температуры тела, продолжающееся не менее 5 дней.
- Гиперемия конъюнктив.
- Воспалительные изменения слизистой оболочки губ и полости рта.
- Ладонная и подошвенная эритема с отёком и последующим шелушением кожи пальцев.
- Полиморфная сыпь.
- Негнойное увеличение одного или нескольких шейных лимфатических узлов (более 1,5 см в диаметре).

Лечение

Лечение антибиотиками и глюкокортикоидами неэффективно. Предупредить формирование коронарных аневризм и их осложнений помогает только лечение ацетилсалициловой кислотой и высокими дозами внутривенно вводимого Ig. Ig назначают в курсовой дозе 1–2 г/кг массы тела ребёнка (1 раз в день в течение 5 дней) в сочетании с ацетилсалициловой кислотой (30 мг/кг/сут на время лихорадочного периода). В последующем в течение 3 мес назначают поддерживающую дозу ацетилсалициловой кислоты (2–5 мг/кг/сут). Аневризмы обнаруживают в 6% случаев при лечении Ig в течение первых 10 дней от начала лихорадки и в 29% — при более позднем начале лечения. Без лечения аневризмы коронарных артерий формируются более чем у 60% больных.

Прогноз

Прогноз чаще благоприятный. Большинство пациентов выздоравливают. При задержке или отсутствии лечения самый высокий риск развития аневризм отмечен у детей в возрасте до 1 года. Летальность составляет 0,1–0,5%. Смерть чаще всего развивается в результате разрыва аневризмы коронарной артерии или инфаркта миокарда.

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ

Узелковый полиартериит — острое, подострое или хроническое заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий преимущественно мелкого и среднего калибра. В МКБ-10 выделены три варианта узелкового полиартериита.

- Узелковый полиартериит (классический).
- Полиартериит с поражением лёгких (синдром Черджа—Стросс).
- Ювенильный полиартериит.

В настоящее время болезнь выявляют редко, особенно её классический вариант, ассоциированный с вирусом гепатита В. Распространённость неизвестна. Болезнь возникает у детей всех возрастов, ювенильный полиартериит отмечают чаще у девочек.

Клиническая картина

Заболевание начинается в большинстве случаев остро. Появляются высокая ремиттирующая лихорадка, профузные поты, сильные боли в мышцах, крупных суставах, животе, истощение. При лабораторном исследовании обнаруживают нейтрофильный гиперлейкоцитоз, значительное увеличение СОЭ, гипергаммаглобулинемию, маркёры вируса гепатита В (при отсутствии симптоматики гепатита). Через несколько недель (а при постепенном начале — месяцев) появляется несколько характерных клинических признаков: узелки (аневризматическое изменение артерий), древовидное ливедо (синевато-фиолетовая сосудистая сеть на коже в виде ветвей дерева), множественный мононеврит, церебральные сосудистые кризы, боли в животе, коронарит, артериальная гипертензия. У детей в восемь раз чаще, чем у взрослых, развивается тромбангиитический синдром — некрозы кожи, слизистых оболочек, дистальная гангрена. Особенность полиартериита с поражением

лёгких — обязательно предшествующий и сопутствующий системному васкулиту синдром гиперэозинофильной бронхиальной астмы.

У детей классический узелковый полиартериит (с преимущественным поражением внутренних органов) и полиартериит с поражением лёгких выявляют редко, и по течению эти «детские» варианты не отличаются от «взрослых». В основном наблюдают ювенильный полиартериит (с преимущественным поражением периферических сосудов). Клиническая картина различается в зависимости от варианта, преимущественной локализации и выраженности васкулита (табл. 13-13).

Осложнения. Инсульт, отёк мозга, инфаркт миокарда, почечная недостаточность, перитонит, дыхательная недостаточность, инфицирование очагов некроза.

Таблица 13-13. Типичные симптомы различных вариантов узелкового полиартериита

Клинический вариант	Симптоматика острой фазы
Все варианты	Лихорадка, боль в суставах, мышцах, гиперестезия, похудание
Классический	Синдром артериальной гипертензии ренального генеза, множественный мононеврит, церебральные сосудистые кризы, коронарит, некроз кишечника
Ювенильный	Узелки, ливедо, локальные отёки, мононеврит, очаги некроза кожи, слизистых оболочек, дистальная гангрена
Синдром Черджа—Стросс	Бронхиальная астма или рецидивирующий обструктивный синдром в анамнезе, гиперэозинофильный синдром в сочетании с любыми из обозначенных выше симптомов активного полиартериита

Диагностика

Диагноз устанавливают при наличии у больного характерных клинических симптомов. Из лабораторных показателей учитывают высокую степень нейтрофильного лейкоцитоза и увеличения СОЭ, свойственные ювенильному полиартерииту, положительные маркёры вируса гепатита В, характерные для классического полиартериита, и повышение эозинофилов в периферической крови выше 20–30% при синдроме Черджа—Стросс. В сложных случаях производят биопсию кожи и подкожной клетчатки, редко — почки, также возможно проведение аортографии (нефрографии).

Лечение

В активный период лечение проводят в стационаре, в тяжёлых случаях — в условиях палаты интенсивной терапии. Всем больным назначают преднизолон в суточной дозе 1–2 мг/кг. При высокой активности процесса и выраженных висцеритах назначают циклофосфамид в суточной дозе 2–3 мг/кг ежедневно или в виде пульс-терапии (10–15 мг/кг 1 раз в месяц на протяжении не

менее года). Больным с выраженными тромбангиитическим, неврологическим, абдоминальным синдромами показан плазмаферез синхронно с пульс-терапией метилпреднизолоном и/или циклофосфамидом. При высокой артериальной гипертензии применяют только циклофосфамид или его комбинацию с коротким курсом преднизолона в низких дозах (менее 0,5 мг/кг). Для усиления противовоспалительного эффекта назначают фенилбутазон (бутадион).

Через месяц лечения (при достижении положительных результатов) дозу глюкокортикоидов начинают снижать до поддерживающей. Лечение гормонами продолжают не менее 2 лет. Для улучшения кровообращения применяют антикоагулянты, антиагреганты, ангиопротекторы. При выраженных болях назначают болеутоляющие средства.

Прогноз

Ювенильный полиартериит характеризуется хроническим рецидивирующим течением, но по мере взросления опасность формирования гангрены становится минимальной. При классическом варианте возможна многолетняя ремиссия, но в острый период (обычно в первый год болезни) высок риск (до 40%) смертельного исхода от осложнений злокачественной артериальной гипертензии. При полиартериите с поражением лёгких удаётся достичь стойкой ремиссии васкулита, но бронхиальная астма может стать гормонально-зависимой.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ

Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу) — деструктивно-продуктивный сегментарный аортит и субаортальный панартериит, характеризующийся образованием аневризм и/или стенозов аорты и её ветвей вплоть до сегментарной артериальной окклюзии, что клинически проявляется ишемическими расстройствами и синдромом асимметрии и отсутствия пульса. У лиц женского пола заболевание выявляют в 5–7 раз чаще, чем у мужчин. В подавляющем большинстве случаев болезнь начинается в 10–20 лет; у детей дошкольного возраста диагностируют редко. Заболеваемость составляет 1,2–6,3 случая на 1 млн населения.

Клиническая картина

Заболевание имеет две фазы развития: острую (от нескольких недель до нескольких месяцев и лет) и хроническую, с волнами обострения или без них.

Начало болезни у большинства детей острое. Первые симптомы неспецифичны — лихорадка, анорексия, артралгии и миалгии, геморрагические или узловатые высыпания. По мере развития болезни на фоне стойко увеличенной СОЭ (до 40–60 мм/ч) возникают боли в мышцах рук (ног) или усталость при физической нагрузке, синдром перемежающейся хромоты, онемение пальцев, тахикардия, расширение границ сердца, сосудистые шумы при аускультации. Нередки головная боль, головокружение, ухудшение зрения и другие симптомы локального дефицита кровообращения в зависимости от уровня поражения артерий. Выделяют четыре варианта (типа) локализации процесса (табл. 13-14).

Таблица 13-14. Типы неспецифического аортоартериита*

Типы	Локализация
I	Дуга аорты и отходящие от неё артерии
II	Нисходящий, брюшной отделы аорты, чревная, почечная, бедренная и другие артерии
III	Смешанный вариант (распространённое поражение сосудов области дуги и других отделов аорты)
IV	Поражение лёгочных артерий, сочетающееся с любым из трёх типов заболевания

* По *E. Lupi-Herrera et al.*, 1977

Характерный синдром асимметрии и отсутствия пульса на периферических артериях, разница АД более 10 мм рт.ст. на симметричных конечностях появляются через 1–5 лет от начала болезни, что в определённой мере создаёт диагностические трудности. Динамика клинических проявлений острой фазы и некоторые синдромы, сохраняющиеся при хронической фазе, в немалой степени обусловлены местом поражения и степенью дефицита кровообращения (табл. 13-15).

Таблица 13-15. Связь клинических синдромов с локализацией аортоартериита

Поражённые артерии	Проявления
Подключичные, плечевые, бедренные, подколенные Сонные	Синдром перемежающейся хромоты, синдром асимметрии или отсутствия пульса Головная боль, ухудшение зрения, нарушение мозгового кровообращения
Лёгочные	Лёгочная гипертензия
Почечные	Системная гипертензия почечного происхождения
Чревная, мезентериальная	Боль в животе, рвота, диарея

Активный период при этом заболевании может продолжаться месяцами и даже годами, несмотря на клиническое улучшение на фоне лечения. Лабораторные и инструментальные исследования помогают выявить признаки активности процесса. В анализе крови определяют значительно увеличенную СОЭ, анемию, увеличение концентрации С-реактивного белка, IgA. С помощью доплерографии, дуплексного сканирования, МРТ, аортографии возможно выявить и проследить в динамике деформацию сосудистого русла, изменение линейной скорости кровотока, утолщение стенок аорты или сужение устьев крупных артерий, артериальную окклюзию.

Осложнения развиваются при распространённом поражении аорты, почечных, сонных артерий. Могут возникнуть расслоение стенки аневризмы аорты, разрыв аневризмы, инсульт, ХПН.

Диагностика

Диагноз чаще устанавливают лишь при выявлении синдрома асимметрии или отсутствия пульса, обычно к концу 2-го года болезни. Возможна более ранняя диагностика при условии тщательного поиска причины локального снижения кровообращения у пациента (чаще девочки-подростка) с повышенной СОЭ неустановленной этиологии.

Внимательный осмотр, пальпация пульса и измерение АД на обеих руках и ногах, аускультация сонных, подключичных, бедренных артерий, аорты с целью выявления патологических сосудистых шумов, проведение доплерографии позволяют установить диагноз неспецифического аортоартериита.

Лечение

В острую фазу назначают преднизолон по 0,5–1 мг/кг/сут со снижением дозы через 1–2 мес до поддерживающей, метотрексат не менее 10 мг/м² поверхности тела 1 раз в неделю, препараты, улучшающие коллатеральное кровообращение (пентоксифиллин, винпоцетин и др.). С наступлением хронической фазы в течение 1–2 лет продолжают поддерживающее лечение преднизолоном и метотрексатом. По показаниям производят оперативное вмешательство (сосудистую пластику, иссечение аневризмы и др.).

Прогноз

Большинство больных, перенёвших острую фазу неспецифического аортоартериита или несколько обострений, длительное время остаются трудоспособными. При поражении почечных артерий и артериальной гипертензии возможно развитие ХПН.

Геморрагические диатезы

Геморрагические диатезы — заболевания, характеризующиеся наличием синдрома кровоточивости (табл. 14-1).

Таблица 14-1. Виды кровоточивости при некоторых заболеваниях из группы геморрагических диатезов*

Типы кровоточивости	Название заболевания
Петехиально-пятнистый (синячковый): петехии; безболезненные асимметричные экхимозы (синяки)	Тромбоцитопеническая пурпура, тромбастения Глянцманна
Гематомный: болезненные кровоизлияния в мягкие ткани, суставы	Гемофилия
Смешанный (синячково-гематомный): наряду с петехиями и экхимозами возможны гематомы	Болезнь фон Виллебранда
Васкулитно-пурпурный: пятнистая или пятнисто-папулезная геморрагическая сыпь	Болезнь Шёнляйна—Геноха

* По Баркагану З.С., 1988

ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА

Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа) — заболевание, характеризующееся склонностью к кровоточивости, обусловленной тромбоцитопенией (снижением содержания тромбоцитов в крови до $150 \times 10^9/\text{л}$) при нормальном или увеличенном количестве мегакариоцитов в красном костном мозге.

Тромбоцитопеническая пурпура — наиболее распространённое заболевание из группы геморрагических диатезов. Частота выявления новых случаев

тромбоцитопенической пурпуре составляет от 10 до 125 на 1 млн населения в год. Заболевание, как правило, манифестирует в детском возрасте. До 10-летнего возраста заболевание встречается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек, а после 10 лет и у взрослых — в 2–3 раза чаще у лиц женского пола.

Этиология и патогенез

При тромбоцитопенической пурпуре тромбоцитопения развивается вследствие разрушения тромбоцитов посредством иммунных механизмов. АТ к собственным тромбоцитам могут появляться спустя 1–3 нед после перенесённых вирусных или бактериальных инфекций, профилактических прививок, приёма лекарственных препаратов при индивидуальной их непереносимости, переохлаждения или инсоляции, после хирургических операций, травм. В ряде случаев какую-либо определённую причину выявить не удаётся. Поступившие в организм Аг (например, вирусы, лекарственные средства, в том числе вакцины) оседают на тромбоцитах больного и индуцируют иммунный ответ. Антитромбоцитарные АТ относят преимущественно к IgG. Реакция «Аг–АТ» происходит на поверхности тромбоцитов. Продолжительность жизни тромбоцитов, нагруженных АТ, при тромбоцитопенической пурпуре снижена до нескольких часов вместо 7–10 дней в норме. Преждевременная гибель тромбоцитов происходит в селезёнке. Кровоточивость при тромбоцитопенической пурпуре обусловлена снижением количества тромбоцитов, вторичным повреждением сосудистой стенки в связи с выпадением ангиотрофической функции тромбоцитов, нарушением сократительной способности сосудов из-за понижения концентрации серотонина в крови, невозможностью ретракции кровяного сгустка.

Клиническая картина

Заболевание начинается исподволь или остро с появления геморрагического синдрома. Тип кровоточивости при тромбоцитопенической пурпуре петехиально-пятнистый (синячковый). По клиническим проявлениям выделяют два варианта тромбоцитопенической пурпуре: «сухой» — у больного возникает только кожный геморрагический синдром; «влажный» — кровоизлияния в сочетании с кровотечениями. Патогномоничные симптомы тромбоцитопенической пурпуре — кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки и кровотечения. Отсутствие этих признаков вызывает сомнение в правильности диагноза.

- Кожный геморрагический синдром возникает у 100% больных. Количество экхимозов варьирует от единичных до множественных. Основные характеристики кожного геморрагического синдрома при тромбоцитопенической пурпуре следующие.
 - Несоответствие выраженности геморрагий степени травматического воздействия; возможно их спонтанное появление (преимущественно ночью).
 - Полиморфизм геморрагических высыпаний (от петехий до крупных кровоизлияний).
 - Полихромность кожных геморрагий (окраска от багровой до сине-зеленоватой и жёлтой в зависимости от давности их появления), что связано с постепенным превращением Нв через промежуточные стадии распада в билирубин.

- Асимметрия (нет излюбленной локализации) геморрагических элементов.
- Безболезненность.

- Нередко возникают кровоизлияния в слизистые оболочки, наиболее часто миндалины, мягкого и твёрдого нёба. Возможны кровоизлияния в барабанную перепонку, склеру, стекловидное тело, глазное дно.
- Кровоизлияние в склеру может указывать на угрозу возникновения самого тяжёлого и опасного осложнения тромбоцитопенической пурпуры — кровоизлияния в головной мозг. Как правило, оно возникает внезапно и быстро прогрессирует. Клинически кровоизлияние в головной мозг проявляется головной болью, головокружением, судорогами, рвотой, очаговой неврологической симптоматикой. Исход кровоизлияния в мозг зависит от объёма, локализации патологического процесса, своевременности диагностики и адекватной терапии.
- Для тромбоцитопенической пурпуры характерны кровотечения из слизистых оболочек. Нередко они имеют профузный характер, вызывая тяжёлую постгеморрагическую анемию, угрожающую жизни больного. У детей наиболее часто возникают кровотечения из слизистой оболочки полости носа. Кровотечения из дёсен обычно менее обильны, но и они могут стать опасными при экстракции зубов, особенно у больных с недиагностированным заболеванием. Кровотечение после удаления зуба при тромбоцитопенической пурпуре возникает сразу же после вмешательства и не возобновляется после его прекращения в отличие от поздних, отсроченных кровотечений при гемофилии. У девочек пубертатного периода возможны тяжёлые мено- и метроррагии. Реже бывают желудочно-кишечные и почечные кровотечения.

Характерные изменения внутренних органов при тромбоцитопенической пурпуре отсутствуют. Температура тела обычно нормальная. Иногда выявляют тахикардию, при аускультации сердца — систолический шум на верхушке и в точке Боткина, ослабление I тона, обусловленные анемией. Увеличение селезёнки нехарактерно и скорее исключает диагноз тромбоцитопенической пурпуры.

По течению выделяют острые (длительностью до 6 мес) и хронические (продолжительностью более 6 мес) формы заболевания. При первичном осмотре установить характер течения заболевания невозможно. В зависимости от степени проявления геморрагического синдрома, показателей крови в течении заболевания выделяют три периода: геморрагический криз, клиническая ремиссия и клинико-гематологическая ремиссия.

- Геморрагический криз характеризуется выраженным синдромом кровоточивости, значительными изменениями лабораторных показателей.
- Во время клинической ремиссии исчезает геморрагический синдром, сокращается время кровотечения, уменьшаются вторичные изменения в свёртывающей системе крови, но тромбоцитопения сохраняется, хотя она менее выраженная, чем при геморрагическом кризе.
- Клинико-гематологическая ремиссия подразумевает не только отсутствие кровоточивости, но и нормализацию лабораторных показателей.

Лабораторные исследования

Характерны снижение содержания тромбоцитов в крови вплоть до единичных в препарате и увеличение времени кровотечения. Длительность кровотечения не всегда соответствует степени тромбоцитопении, так как она зависит не только от количества тромбоцитов, но и от их качественных характеристик. Значительно снижена или не наступает вообще ретракция кровяного сгустка. Вторично (в результате тромбоцитопении) изменяются плазменно-коагуляционные свойства крови, что проявляется недостаточностью образования тромбопластина в связи с дефицитом 3-го тромбоцитарного фактора. Нарушение образования тромбопластина приводит к снижению потребления протромбина в процессе свёртывания крови. В некоторых случаях при тромбоцитопенической пурпуре в период криза отмечают активацию фибринолитической системы и повышение антикоагулянтной активности (антитромбины, гепарин). У всех больных с тромбоцитопенией снижена концентрация серотонина в крови. Эндотелиальные пробы (жгута, щипка, молоточковая, уколочная) в период гематологического криза положительны. В красной крови и лейкограмме (при отсутствии кровопотерь) изменений не находят. При исследовании красного костного мозга обычно выявляют нормальное или повышенное содержание мегакариоцитов.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностика тромбоцитопенической пурпуры основана на характерной клинической картине и лабораторных данных (табл. 14-2).

Таблица 14-2. Основные диагностические критерии тромбоцитопенической пурпуры

Клинические	Геморрагии на коже и слизистых оболочках (от петехий до крупных экхимозов) Кровотечения из слизистых оболочек носа, дёсен, матки и др. Положительные эндотелиальные пробы
Лабораторные	Тромбоцитопения Увеличение времени кровотечения Снижение степени ретракции кровяного сгустка

Тромбоцитопеническую пурпуру необходимо дифференцировать от острого лейкоза, гипо- или аплазии красного костного мозга, СКВ, тромбоцитопатий.

- При гипо- и апластических состояниях при исследовании крови выявляют панцитопению. Пунктат красного костного мозга беден клеточными элементами.
- Бластная метаплазия в красном костном мозге — основной критерий острого лейкоза.
- Тромбоцитопеническая пурпура может быть проявлением диффузных заболеваний соединительной ткани, чаще всего СКВ. В этом случае необходимо опираться на результаты иммунологического исследования. Высокий титр антинуклеарного фактора, наличие LE-клеток свидетельствуют о СКВ.

- Основное отличие тромбоцитопенической пурпуры от тромбоцитопатий — снижение содержания тромбоцитов.

Лечение

В период геморрагического криза ребёнку показан постельный режим с постепенным его расширением по мере угасания геморрагических явлений. Специальной диеты не назначают, однако при кровоточивости слизистой оболочки полости рта дети должны получать пищу в охлаждённом виде.

Патогенетическая терапия аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры включает назначение глюкокортикоидов, выполнение脾эктомии и использование иммунодепрессантов.

- Преднизолон назначают в дозе 2 мг/кг/сут на 2–3 нед с последующими снижением дозы и полной отменой препарата. Преднизолон в более высоких дозах (3 мг/кг/сут) назначают короткими курсами по 7 дней с перерывом в 5 дней (не более трёх курсов). При резко выраженном геморрагическом синдроме, угрозе кровоизлияния в мозг возможна «пульс-терапия» метилпреднизолоном (30 мг/кг/сут внутривенно в течение 3 дней). В большинстве случаев эта терапия вполне эффективна. Вначале исчезает геморрагический синдром, затем начинает увеличиваться содержание тромбоцитов. У некоторых больных после отмены гормонов наступает рецидив.
- В последние годы в лечении тромбоцитопенической пурпуры с хорошим эффектом используют внутривенное введение Ig человеческого нормального в дозе 0,4 или 1 г/кг в течение 5 или 2 дней соответственно (курсовая доза 2 г/кг) как монотерапию или в сочетании с глюкокортикоидами.
- Спленэктомию или тромбоэмболизацию сосудов селезёнки проводят при отсутствии или нестойкости эффекта от консервативного лечения, повторяющихся обильных длительных кровотечениях, приводящих к выраженной постгеморрагической анемии, тяжёлых кровотечениях, угрожающих жизни больного. Операцию обычно выполняют на фоне глюкокортикоидной терапии у детей старше 5 лет, так как в более раннем возрасте велик риск развития постспленэктомического сепсиса. У 70–80% больных операция приводит к практически полному выздоровлению. Остальные дети и после спленэктомии нуждаются в продолжении лечения.
- Иммунодепрессанты (цитостатики) для лечения тромбоцитопенической пурпуры у детей используют лишь при отсутствии эффекта от других видов терапии, так как эффективность их применения значительно меньше, чем спленэктомии. Применяют винкристин в дозе 1,5–2 мг/м² поверхности тела внутрь, циклофосфамид в дозе 10 мг/кг — 5–10 инъекций, азатиоприн в дозе 2–3 мг/кг/сут в 2–3 приёма в течение 1–2 мес.

В последнее время для лечения тромбоцитопенической пурпуры применяют также даназол (синтетический препарат андрогенного действия), препараты интерферона (реаферон, интрон-А, роферон-А), анти-D-Ig (анти-D). Однако положительный эффект от их применения нестойкий, возможны побочные действия, что делает необходимым дальнейшее изучение механизма их действия и определения их места в комплексной терапии данного заболевания.

Для уменьшения выраженности геморрагического синдрома в период повышенной кровоточивости назначают внутривенно или внутрь аминапроновую кислоту из расчёта 0,1 г/кг (противопоказана при гематурии). Препарат относится к ингибиторам фибринолиза, а также усиливает агрегацию тромбоцитов. Применяют также гемостатическое средство этамзилат в дозе 5 мг/кг/сут внутрь или внутривенно капельно. Препарат обладает также ангиопротекторным и проагрегантным действием. Для остановки носовых кровотечений используют тампоны с перекисью водорода, адреналином; аминапроновой кислотой; гемостатическую губку, фибринную, желатиновую плёнки.

При лечении постгеморрагической анемии у детей с тромбоцитопенической пурпурой применяют средства, стимулирующие кроветворение, так как регенераторные способности кроветворной системы при этом заболевании не нарушаются. Переливание отмытых эритроцитов, подобранных индивидуально, проводят только при выраженной острой анемии.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана. Вторичная профилактика сводится к предупреждению рецидивов заболевания. При вакцинации детей с тромбоцитопенической пурпурой необходимы индивидуальный подход и особая осторожность. Школьников освобождают от занятий физкультурой; следует избегать инсоляции. С целью профилактики геморрагического синдрома больным не следует назначать препараты, тормозящие агрегацию тромбоцитов (например, салицилаты, индометацин, барбитураты, кофеин, карбенициллин, нитрофураны и др.). После выписки из стационара дети подлежат диспансерному наблюдению в течение 5 лет. Показано исследование крови с подсчётом содержания тромбоцитов 1 раз в 7 дней, в дальнейшем (при сохранении ремиссии) ежемесячно. Обязательно исследование крови после каждого перенесённого заболевания.

Прогноз

Исходом тромбоцитопенической пурпуры могут быть выздоровление, клиническая ремиссия без нормализации лабораторных показателей, хроническое рецидивирующее течение с геморрагическими кризами и в редких случаях — летальный исход в результате кровоизлияния в головной мозг (1–2%). При современных методах лечения прогноз для жизни в большинстве случаев благоприятный.

ТРОМБАСТЕНИЯ ГЛЯНЦМАННА

Тромбастения Глянцманна — наследственное заболевание, характеризующееся качественной неполноценностью тромбоцитов при нормальном их содержании и проявляющееся кровоточивостью синячкового типа.

Этиология и патогенез. Выявлено два типа болезни Глянцманна: тип А (Ж или р) и тип В (Ж). Развитие заболевания связано с аномалиями гликопротеина IIb/IIIa и снижением активности глицеральдегидфосфат дегидрогеназы и пируваткиназы в тромбоцитах, что приводит к недостаточности ретракции

тромба, нарушению морфологии тромбоцитов, снижению способности тромбоцитов к адгезии, нарушению агрегации тромбоцитов; время свёртывания крови и содержание тромбоцитов нормальные.

Клиническая картина тромбастении Глянцманна аналогична тромбоцитопенической пурпуре. Заболевание проявляется кровоточивостью различной степени выраженности. Характерны кровоизлияния в виде экхимозов и петехий. Преобладают кровотечения из слизистых оболочек носа, полости рта, ЖКТ и почек. У девочек пубертатного возраста возможны маточные кровотечения. Реже отмечают кровоизлияния в склеру, глазное дно, головной мозг.

Диагностика основана на клинических и лабораторных данных. Для тромбастении Глянцманна характерны:

- наличие повышенной кровоточивости у родственников;
- синячковый тип кровоточивости;
- нормальное содержание тромбоцитов;
- положительные эндотелиальные пробы;
- увеличение длительности кровотечения;
- снижение степени ретракции кровяного сгустка;
- снижение или отсутствие агрегации тромбоцитов с аденозиндифосфатом, коллагеном.

Лечение. При лечении тромбастении Глянцманна используют препараты, улучшающие адгезивно-агрегационные свойства тромбоцитов: аминокaproновую кислоту, этамзилат; метаболические средства [например, трифосаденин (АТФ), препараты магния]. Кроме того, назначают кальция хлорид, аскорутин, местные гемостатические средства.

Профилактика. Для профилактики кровоточивости рекомендуют повторные курсы трифосаденина (АТФ) и препаратов магния через 2–3 мес. Следует избегать назначения лекарственных средств, ухудшающих адгезивно-агрегационную способность тромбоцитов, а также физиотерапевтических процедур (УФО, УВЧ), которые могут оказывать на них повреждающее действие.

Прогноз. Заболевание неизлечимо, однако с возрастом кровоточивость может уменьшаться.

ГЕМОФИЛИИ

Гемофилия — наследственное заболевание, обусловленное дефицитом плазменных факторов свёртывания VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В) и характеризующееся кровоточивостью гематомного типа.

Этиология и патогенез

В зависимости от дефицита факторов свёртывающей системы крови выделяют два вида гемофилии: гемофилия А, характеризующаяся дефицитом антигемофильного глобулина — фактора VIII, и гемофилия В, сопровождающаяся нарушением свёртывания крови вследствие недостаточности компонента тромбопластина плазмы — фактора IX. Гемофилия А встречается в 5 раз чаще, чем гемофилия В.

Гемофилии А и В (X, рецессив) болеют в основном мужчины. Патологическая хромосома X с геном гемофилии передаётся от больного отца дочерям. При этом дочери сами гемофилией не болеют, так как изменённая (от отца) хромосома X компенсируется у них полноценной (от матери) хромосомой X. Дочери больного гемофилией служат носительницами гена гемофилии, передавая гемофилию половине сыновей, которые наследуют изменённую (содержащую ген гемофилии) хромосому X. Сыновья, наследующие материнскую хромосому X, гемофилией не болеют. При гемофилии примерно у 25% больных не удаётся выявить семейного анамнеза, указывающего на склонность к кровоточивости, что связано, по-видимому, с новой мутацией гена. Это так называемая спонтанная форма гемофилии. Появившись в семье, она, как и классическая, в дальнейшем становится наследуемой.

Причиной кровоточивости при гемофилии является нарушение первой фазы свёртывания крови — образования тромбопластина в связи с наследственным дефицитом антигемофильных факторов (VIII, IX). Время свёртывания крови при гемофилии увеличено; иногда кровь больных не сворачивается в течение нескольких часов.

Клиническая картина

Гемофилия может проявиться в любом возрасте. Самыми ранними признаками заболевания могут быть кровотечения из перевязанной пуповины у новорождённых, кефалогематома, кровоизлияния под кожу. На первом году жизни у детей, страдающих гемофилией, кровотечение может возникнуть во время прорезывания зубов. Заболевание чаще выявляют после года, когда ребёнок начинает ходить, становится более активным, в связи с чем возрастает риск травматизации. Гемофилии свойственен гематомный тип кровоточивости, для которого характерны гемартрозы, гематомы, отсроченные (поздние) кровотечения.

- Типичный симптом гемофилии — кровоизлияния в суставы (гемартрозы), очень болезненные и нередко сопровождающиеся высокой лихорадкой. Чаще страдают коленные, локтевые, голеностопные суставы, реже — плечевые, тазобедренные и мелкие суставы кистей и стоп. После первых кровоизлияний кровь в синовиальной полости постепенно рассасывается, функция сустава восстанавливается. При повторных кровоизлияниях образуются фибринозные сгустки, которые откладываются на капсуле сустава и хряще, а затем прорастают соединительной тканью. Полость сустава облитерируется, развивается анкилоз. Кроме гемартрозов при гемофилии возможны кровоизлияния в костную ткань, что приводит к асептическим некрозам, декальцинации костей.
- Для гемофилии характерны обширные кровоизлияния, имеющие тенденцию к распространению; часто возникают гематомы — глубокие межмышечные кровоизлияния. Рассасывание их происходит медленно. Излившаяся кровь долгое время остаётся жидкой, поэтому легко проникает в ткани и вдоль фасций. Гематомы могут быть настолько значительными, что сдавливают периферические нервные стволы или крупные артерии, вызывая параличи и гангрены. При этом возникают интенсивные боли.

- Гемофилии свойственны продолжительные кровотечения из слизистых оболочек носа, дёсен, полости рта, реже ЖКТ, почек. К тяжёлым кровотечениям могут привести любые медицинские манипуляции, особенно внутримышечные инъекции. Опасны кровотечения из слизистой оболочки гортани, так как они могут привести к возникновению острой непроходимости дыхательных путей, в связи с чем может потребоваться трахеостомия. К длительным кровотечениям приводят экстракция зуба и тонзиллэктомия. Возможны кровоизлияния в головной мозг и мозговые оболочки, приводящие к летальному исходу или тяжёлым поражениям ЦНС.
- Особенность геморрагического синдрома при гемофилии — отсроченный, поздний характер кровотечений. Обычно они возникают не сразу после травмы, а спустя некоторое время, иногда через 6–12 ч и более, в зависимости от интенсивности травмы и тяжести заболевания; это связано с тем, что первичную остановку кровотечения осуществляют тромбоциты, содержание которых не изменено.

Степень недостаточности антигемофильных факторов подвержена колебаниям, что обуславливает периодичность в проявлениях кровоточивости. Тяжесть геморрагических проявлений при гемофилии связана с концентрацией антигемофильных факторов (табл. 14-3).

Таблица 14-3. Формы гемофилии в зависимости от концентрации антигемофильного фактора

Формы гемофилии	Концентрация антигемофильного фактора, %
Тяжёлая	Менее 3
Средней тяжести	3–5
Лёгкая	6–15
Латентная	Выше 15
Субклиническая	16–35

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностика гемофилии основана на семейном анамнезе, клинической картине и данных лабораторных исследований, среди которых ведущее значение имеют следующие изменения.

- Увеличение длительности свёртывания капиллярной и венозной крови.
- Замедление времени рекальцификации.
- Нарушение образования тромбопластина.
- Снижение потребления протромбина.
- Уменьшение концентрации одного из антигемофильных факторов (VIII, IX).

Продолжительность кровотечения и содержание тромбоцитов при гемофилии нормальны, пробы жгута, щипка и другие эндотелиальные пробы отрицательны. Картина периферической крови не имеет характерных изменений, за исключением более или менее выраженной анемии в связи с кровотечением.

Гемофилию дифференцируют с болезнью фон Виллебранда, тромбастенией Глянцманна, тромбоцитопенической пурпурой (см. соответствующие разделы).

Лечение

Основной метод лечения — заместительная терапия. В настоящее время с этой целью используют концентраты VIII и IX факторов свёртывания крови. Дозы концентратов зависят от уровня VIII или IX фактора у каждого больного, вида кровотечения.

- При гемофилии А наиболее широко применяется концентрированный препарат антигемофильного глобулина — криопреципитат, который готовят из свежезамороженной плазмы крови человека.
- Для лечения больных гемофилией В применяют комплексный препарат PPSB, содержащий факторы II (протромбин), VII (проконвертин), IX (компонент тромбопластина плазмы) и X (Стюарта—Прауэр).

Все антигемофильные препараты вводят внутривенно струйно, сразу же после их расконсервирования. Учитывая период полураспада фактора VIII (8–12 ч) антигемофильные препараты при гемофилии А вводят 2 раза в сутки, а при гемофилии В (период полураспада фактора IX 18–24 ч) — 1 раз в сутки.

При кровоизлияниях в сустав в острый период необходимы полный покой, кратковременная (3–5 дней) иммобилизация конечности в физиологическом положении. При массивном кровоизлиянии рекомендуют незамедлительно провести пункцию сустава с аспирацией крови и введением в полость сустава гидрокортизона. В дальнейшем показаны лёгкий массаж мышц поражённой конечности, осторожное применение физиотерапевтических процедур и лечебной гимнастики. В случае развития анкилоза показана хирургическая коррекция.

Интенсивная заместительная-трансфузионная терапия у больных гемофилией может привести к изоиммунизации, развитию ингибиторной гемофилии. Появление ингибиторов против факторов VIII и IX свёртывания крови осложняет лечение, поскольку ингибитор нейтрализует вводимый антигемофильный фактор, и обычная заместительная терапия оказывается неэффективной. В этих случаях назначают плазмаферез, иммунодепрессанты. Однако положительный эффект возникает не у всех больных. К осложнениям гемостатической терапии при использовании криопреципитата и других средств также относят инфицирование ВИЧ-инфекцией, гепатитами с парентеральным путём передачи, цитомегаловирусной и герпетической инфекциями.

Профилактика

Заболевание неизлечимо, первичная профилактика невозможна. Большое значение имеет профилактика кровотечений. Следует избегать внутримышечного введения лекарственных средств из-за опасности возникновения гематом. Лекарственные препараты целесообразно назначать перорально или вводить внутривенно. Ребёнок с гемофилией должен посещать стоматолога каждые 3 мес, чтобы предупредить возможную экстракцию зуба. Родителей больного гемофилией необходимо ознакомить с особенностями ухода за детьми с этим заболеванием и принципами оказания им первой помощи. Поскольку

больной гемофилией не сможет заниматься физической работой, родители должны развивать у него склонность к интеллектуальному труду.

Прогноз

Прогноз зависит от степени тяжести заболевания, своевременности и адекватности терапии.

БОЛЕЗНЬ ФОН ВИЛЛЕБРАНДА

Болезнь фон Виллебранда (ангиогемофилия) — наследственное заболевание (I тип — Ж, II и III типы — р), характеризующееся синдромом кровоточивости смешанного (синячково-гематомного) типа.

Этиология и патогенез. Болезнью фон Виллебранда болеют лица обоего пола. Заболевание обусловлено нарушением синтеза плазменно-белкового комплекса VIII фактора свёртывания крови (фактора фон Виллебранда), что приводит к патологии агрегации тромбоцитов. Различают несколько типов болезни фон Виллебранда, наиболее тяжело протекает III тип. Фактор фон Виллебранда синтезируется в эндотелиальных клетках и мегакариocyтах и выполняет двоякую функцию: участвует в каскаде свёртывания крови, обуславливая стабильность VIII фактора, и играет важную роль в сосудистотромбоцитарном гемостазе, обеспечивая адгезию тромбоцитов к субэндотелиальным структурам повреждённого сосуда и способствуя агрегации тромбоцитов.

Клиническая картина. Первые проявления заболевания при тяжёлом его течении появляются у детей на первом году жизни. Возникают спонтанные кровотечения из слизистых оболочек носа, полости рта, ЖКТ. В пубертатный период возможны меноррагии. Часто возникают подкожные кровоизлияния в виде экхимозов, петехий, иногда — глубокие гематомы, гемартрозы, что делает сходным это заболевание с гемофилией и отличает его от тромбастении Гляндманна и тромбоцитопенической пурпуры. Такие операции, как тонзилэктомия и экстракция зубов, сопровождаются обильными кровотечениями, которые могут приводить к развитию острой постгеморрагической анемии. В отличие от гемофилии, при болезни фон Виллебранда после операций или травм кровотечение начинается сразу же, а не через какое-то время, и после остановки кровотечения не повторяется.

Диагностика. Диагностические критерии болезни фон Виллебранда: семейный анамнез, смешанный тип кровоточивости, увеличение времени кровотечения, снижение концентрации фактора фон Виллебранда и VIII фактора свёртывания крови, уменьшение агрегации тромбоцитов и их адгезивности (ретенции) под воздействием ристоцитина (ристомина).

Лечение. При лечении болезни фон Виллебранда используют те же препараты, что и при лечении гемофилии. Предпочтение отдают криопреципитату, свежезамороженной плазме. Высокоочищенные препараты VIII фактора свёртывания крови малоэффективны, так как не содержат фактора фон Виллебранда. Можно применять синтетический аналог АДГ — десмопрессин. При возникновении кровотечений (кроме почечных!) используют аминокaproную кислоту. При меноррагиях показан местранол.

Лимфогранулематоз

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) — заболевание, характеризующееся злокачественной гиперплазией лимфоидной ткани с образованием в лимфатических узлах и внутренних органах лимфогранулём. Лимфогранулематоз — наиболее частая форма лимфом. Заболевание впервые описал английский врач Томас Ходжкен в 1832 г.

Распространённость лимфогранулематоза составляет 1 случай на 100 000 детского населения. Пик заболеваемости приходится на дошкольный возраст. Мальчики болеют почти в 2 раза чаще, чем девочки. В последние годы лимфогранулематоз диагностируют чаще.

Этиология и патогенез

Этиология и патогенез полностью не ясны. Заметное повышение заболеваемости в пределах определённого региона и в определённое время указывает на то, что этиологическая роль может принадлежать вирусам и факторам окружающей среды. Полагают также, что причиной заболевания может быть вирус Эпштейна—Барр.

Диагноз лимфогранулематоза устанавливают только при обнаружении типичных («диагностических») клеток Березовского—Рид—Штернберга. Природа истинно злокачественной клетки (двуядерная гигантская клетка Березовского—Рид—Штернберга) оставалась неизвестной до появления данных о её возможном её происхождении из клеток моноцитарно-макрофагальной системы, а не из трансформированных лимфоцитов. Лимфогранулематоз отличается строгое распространение процесса от одной группы лимфатических узлов к другой (уницентрично).

Клиническая картина

Заболевание, как правило, начинается с увеличения одного или нескольких лимфатических узлов, чаще шейной группы (60—80%). Первыми нередко замечают это сам больной или его родители. Реже происходит поражение лимфатических узлов других групп (подмышечные, паховые и др.). При прогрессировании заболевания в процесс вовлекаются внутригрудные и внутрибрюшные лимфатические узлы, увеличиваются печень и селезёнка. Постепенно размеры и количество лимфатических узлов возрастают, они образуют конгломерат плотных, безболезненных, не спаянных между собой и с окружающими тканями образований и, по образному выражению А.А. Киселя, напоминают «картошку в мешке». Возможно поражение ткани лёгких, плевры, ЖКТ, костного мозга, костного скелета, нервной системы. Общими проявлениями лимфогранулематоза могут быть лихорадка, ночные поты, потеря массы тела, быстрая утомляемость, сонливость, снижение аппетита, иногда зуд кожи.

Классификация

Международная клиническая классификация лимфогранулематоза выделяет четыре стадии заболевания (табл. 14-4).

Таблица 14-4. Классификация лимфогранулематоза по системе Энн Арбор

I стадия (локализованная)	Заболевание ограничено одной группой лимфатических узлов или двумя смежными, расположенными по одну сторону диафрагмы
II стадия (регионарная)	В процесс вовлечены более двух смежных групп лимфатических узлов или две отдельные их группы по одну сторону диафрагмы
III стадия (генерализованная)	Поражены лимфатические узлы по обе стороны диафрагмы, но в пределах лимфатической системы (лимфатические узлы, вилочковая железа, селезёнка, лимфатическое глоточное кольцо)
IV стадия (диссеминированная)	Помимо лимфатической системы в процесс вовлечены внутренние органы: лёгкие, печень, костный мозг, нервная система и др.

Примечание. Каждая стадия болезни имеет два варианта: А — без интоксикации; В — с интоксикацией

Лабораторные исследования

В начальную стадию болезни в анализах крови выявляют умеренный нейтрофильный лейкоцитоз, относительную лимфопению, эозинофилию. СОЭ несколько увеличена. По мере прогрессирования заболевания лейкоцитоз сменяется лейкопенией, возможно появление анемии, тромбоцитопении, чему способствует проводимая цитостатическая и лучевая терапия. СОЭ достигает высоких значений. Возможно увеличение концентрации фибриногена, снижение содержания альбуминов, повышение α_2 -глобулинов.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Лимфогранулематоз следует заподозрить при наличии необъяснимой персистирующей лимфаденопатии. Для уточнения диагноза и определения стадии заболевания используют лабораторные, инструментальные, рентгенологические методы обследования. Однако определяющим является гистологическое исследование изменённого лимфатического узла, при котором выявляют специфические гранулёмы, гигантские многоядерные клетки Березовского—Рид—Штернберга.

Лимфогранулематоз необходимо дифференцировать с банальным и туберкулёзным лимфаденитом, лейкозом (см. ниже раздел «Острый лейкоз»), метастазом злокачественной опухоли. При внутригрудной форме лимфогранулематоза необходимо исключить туберкулёзный бронхаденит (см. раздел «Туберкулёз» в главе 29 «Хронические инфекции»), саркоидоз, лимфосаркоматоз. При внутрибрюшном варианте следует исключить туберкулёзный мезаденит, злокачественное новообразование брюшной полости.

Лечение

Лечение проводят в специализированных отделениях. Объём лечебных мероприятий зависит от клинической стадии заболевания. В настоящее время

предпочтение отдают комбинированной терапии — одновременное использование лучевой и различных схем полихимиотерапии, что даёт возможность улучшить отдалённые результаты. Однако обязательно следует учитывать побочные действия терапии. Лучевая терапия может привести к поражению кожи, внутренних органов (лучевой пульмонит, кардит, пневмосклероз, поздний гипотиреоз, бесплодие и др.). Часто развивается токсическое действие химиотерапевтических препаратов (см. раздел «Острый лейкоз»).

Прогноз

Прогноз зависит от стадии заболевания на момент начала лечения. Современные методы лечения позволяют добиться длительной ремиссии, а при I и IIА стадии — выздоровления.

Острый лейкоз

Лейкоз — системное заболевание крови, характеризующееся замещением нормального костномозгового кроветворения пролиферацией менее дифференцированных и функционально активных клеток — ранних предшественников клеток лейкоцитарного ряда. Термин «лейкоз» предложил в 1921 г. Эллерман.

Лейкозы наблюдают с частотой 4–5 случаев на 100 000 детей. В детском возрасте острый лейкоз диагностируют чаще, чем другие онкологические заболевания. Среди всех больных со злокачественными заболеваниями кроветворной и лимфоидной тканей каждый десятый больной — ребёнок. Пик заболеваемости лейкозом у детей приходится на возраст 2–4 года. В связи с наблюдаемой в последние десятилетия тенденцией к росту заболеваемости лейкозом и сохраняющейся высокой летальностью проблема лейкозов у детей стала особенно актуальной для практического здравоохранения.

Этиология

Причины возникновения лейкоза изучены не полностью. В настоящее время подтверждены этиологическая роль ионизирующего излучения, химических экзогенных факторов, онкогенных вирусов и значение наследственной предрасположенности к возникновению лейкоза. Сформулированы основные положения мутационной теории и клонная концепция.

- Этиологическая роль ионизирующего излучения в развитии лейкоза убедительно подтверждена трагедией Хиросимы и Нагасаки. После взрыва атомной бомбы у жителей этих городов лейкоз развивался в 13 раз чаще, чем у жителей других районов Японии.
- Известны различные химические соединения, с помощью которых удаётся экспериментально вызвать опухолевый процесс, в том числе и лейкоз. К ним относят полициклические углеводороды, ароматические амины, азосоединения, инсектициды. Лейкозогенным свойством обладают некоторые эндогенные вещества, например стероидные соединения (половые гормоны, жёлчные кислоты, холестерин и др.) и продукты обмена триптофана.
- Согласно гипотезе *Hubner* (1970), клетки большинства видов позвоночных содержат генетический материал онкогенных вирусов. Однако у большинства людей вирус

находится в неактивной форме, так как подавлен клеточными репрессорами. Под влиянием химических канцерогенов, радиации и других неблагоприятных воздействий клеточные репрессоры начинают действовать слабее, вирус активизируется, вызывая развитие лейкоза. Таким образом, в развитии заболевания определённую роль играет не само инфицирование вирусом, а состояние контролирующих систем, подавляющих лейкозогенную информацию в клетке. Против вирусной этиологии лейкоза у человека свидетельствует тот факт, что заболевание не укладывается в рамки инфекционного эпидемического процесса: заражение лейкозом не происходит ни при контакте с больным лейкозом, ни при случайном переливании крови от больного человека здоровому. Изучение вирусных аспектов этиологии лейкоза у человека продолжается в различных направлениях. Есть попытки подтвердить вирусную природу лейкоза у человека путём выявления лейкозоспецифического Аг.

- Наиболее часто выявляемая аномалия хромосом — анэуплоидия (изменение количества хромосом), в основном гиперплоидного характера. Подтверждают роль наследственности в развитии лейкозов семейные, врождённые лейкозы и заболевание лейкозом обоих однояйцовых близнецов. Так, при наличии острого лейкоза у одного из монозиготных близнецов вероятность заболевания другого составляет 25%; в семьях лиц, больных острым лейкозом, риск заболеть повышается почти в 3 раза. Наблюдения показали, что наследственная аномалия обмена триптофана — фактор особого риска возникновения врождённого лейкоза. Риск развития заболевания увеличивают генетические дефекты. Например, при болезни Дауна, анемии Фанкони и иммунодефицитных состояниях лейкозы развиваются в несколько раз чаще, чем в общей популяции. В 1960 г. Новелл и Хангерфорд (Филадельфия) обнаружили, что у больных хроническим миелолейкозом одна пара хромосом почти в 2 раза меньше, чем в норме. Эта укороченная хромосома получила название филадельфийской (Ph'), она входит в состав 22 пары. Однако большинство исследователей считают, что изменение хромосомного набора — не причина, а следствие лейкоза.

Патогенез

Основные патогенетические звенья — изменение синтеза ДНК клеток, нарушение их дифференцировки и выход процесса из-под контроля регулирующих факторов. Общепризнанна моноклоновая теория развития гемобластозов, как и опухолей вообще. Согласно этой теории, лейкозные клетки представляют собой клон — потомство одной мутировавшей клетки. Клоновая теория патогенеза лейкоза рассматривает заболевание как результат пролиферации неконтролируемого клона клеток, утративших способность к дифференцировке и созреванию, постепенно замещающего другие ростки кроветворения. Известно, что мутации происходят почти непрерывно (в среднем в течение каждого часа мутирует одна клетка). У здоровых людей происходит элиминация изменённых клеток благодаря механизмам иммунной системы, реагирующей на эти клетки как на чужеродные. Следовательно, развитие лейкоза возможно при неблагоприятном сочетании воздействия мутагенных факторов и ослабления защитных сил организма.

Патоморфология

В основе лейкоза лежит гиперпластический опухолевый процесс в кроветворной ткани с очагами лейкоэмической метаплазии в различных органах и системах. Наиболее часто патологическое кроветворение возникает там, где оно существовало в эмбриональном периоде: в селезёнке, лимфатических узлах, печени. Изучение бластных клеток показало, что морфологический субстрат при остром лейкозе у разных больных неоднороден. По

морфологии опухолевых клеток, а не по длительности болезни, лейкозы делят на острые и хронические (рис. 14-1).

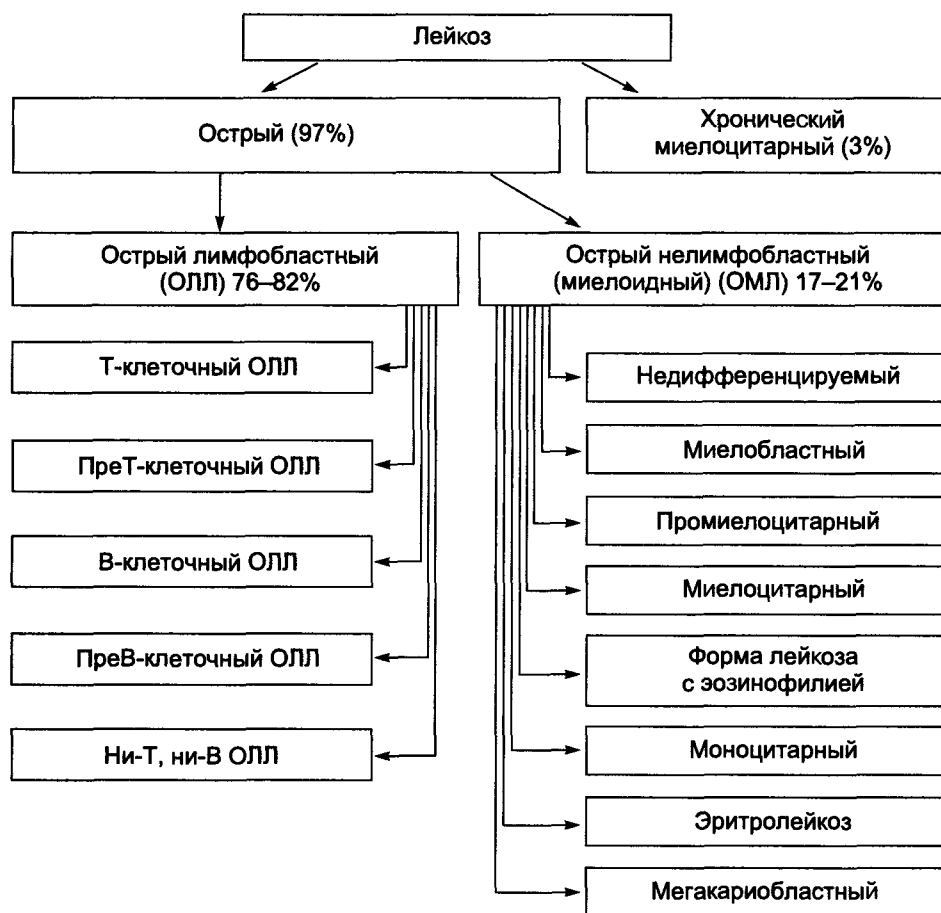


Рис. 14-1. Формы и варианты лейкоза у детей.

Клиническая картина

Заболевание чаще начинается исподволь с появления неопределённых жалоб на боли в костях и суставах, утомляемость, снижение аппетита, нарушение сна, повышение температуры тела. Реже наблюдают внезапное начало заболевания с выраженной интоксикацией, геморрагическим синдромом.

- Кожные покровы и слизистые оболочки больных бледные, реже желтушные, иногда кожа приобретает землисто-зеленоватый оттенок. Возможны гингивиты и стоматиты (от катаральных до язвенно-некротических), лейкоэмическая инфильтрация кожи и слизистых оболочек. Нередко отмечают видимое увеличение лимфатических узлов. Они имеют плотноэластическую консистенцию, безболезненны, не спаяны с окружающими тканями. Иногда определяют симптомокомплекс Микулича — симметричное увеличение слёзных и слюнных желёз вследствие их лейкоэмической инфильтрации.

В этом случае за счёт одутловатости лица дети внешне напоминают больных с эпидемическим паротитом.

- Геморрагический синдром — один из наиболее ярких и частых признаков острого лейкоза. У больных выявляют кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, кровотечения из носа, дёсен и ЖКТ, гематурию, кровоизлияния в мозг.
- Боли в суставах и костях могут быть обусловлены лейкемической инфильтрацией синовиальной оболочки, появлением надкостничных лейкозных инфильтратов, кровоизлияниями в суставную полость.
- Частый симптом острого лейкоза — гепатоспленомегалия. Могут быть кардиоваскулярные расстройства в виде тахикардии, глухости тонов сердца, функциональных шумов; реже отмечают расширение границ сердца. Возможно развитие пневмонии.
- Поражение ЦНС (нейролейкоз) развивается вследствие метастазирования бластных клеток в нервную систему. Чаще всего это происходит в начальный период заболевания в связи с тем, что препараты, применяемые для лечения лейкоза, не проникают через ГЭБ. Наиболее часто нейролейкоз обнаруживают у больных на фоне нормальных показателей кроветворения. Клиническая картина нейролейкоза развивается постепенно. Появляются головокружение, головная боль, тошнота, диплопия, боли в позвоночнике и межреберьях. У некоторых детей отмечают резкое увеличение массы тела за короткий промежуток времени, булимию, жажду, что связано с поражением диэнцефальной области. Иногда нейролейкоз выявляют случайно при клиническом обследовании больных.

В течении лейкоза выделяют три стадии (что необходимо для определения лечебной тактики).

- I стадия — дебют заболевания, период от начала клинических проявлений до получения эффекта от проводимой терапии.
- II стадия — ремиссия. Различают полную и неполную ремиссии. При полной клинко-гематологической ремиссии (длительность не менее 1 мес) клинических проявлений нет, а в миелограмме определяют не более 5% бластных клеток и не более 30% лимфоцитов. Неполная клинко-гематологическая ремиссия сопровождается нормализацией клинических показателей и гемограммы, а в пунктате красного костного мозга сохраняется не более 20% бластных клеток.
- III стадия — рецидив заболевания. Чаще он начинается с появления экстрамедуллярных очагов лейкозной инфильтрации в яичках, нервной системе, лёгких на фоне нормальных показателей гемопоэза. При гематологическом рецидиве многие больные не предъявляют никаких жалоб. У некоторых детей рецидив диагностируют только на основании исследования красного костного мозга. Менее выраженная симптоматика в период рецидива острого лейкоза связана с непрерывным комплексным лечением, сдерживающим развитие заболевания.

Лабораторные исследования

При остром лейкозе у детей в периферической крови обнаруживают бластные клетки, анемию, тромбоцитопению, высокую СОЭ; количество лейкоцитов

вариабельно: чаще выявляют лейкоцитоз различной степени, реже — лейкопению. Характерным диагностическим критерием служит «лейкемический провал (зияние)» (*hiatus leucaemicus*) — отсутствие промежуточных форм между бластными и зрелыми клетками. Исследование красного костного мозга обычно проводят после исследования периферической крови. Достоверный диагностический критерий острого лейкоза — обнаружение бластных клеток в стерильном пунктате в количестве более 30% клеточного состава красного костного мозга.

Идентификацию варианта острого лейкоза проводят при исследовании пунктата красного костного мозга при помощи цитохимических маркерных реакций:

- на гликоген — ШИК-реакция, её гранулярная форма патогномична для острого лимфобластного лейкоза;
- на липиды с суданом чёрным В, характерна для острого миелобластного лейкоза;
- на неспецифическую эстеразу с α -нафтилацетатом, свойственна монобластному лейкозу;
- на пероксидазу, щелочную и кислую фосфатазы.

Выделение различных цитоморфологических форм заболевания имеет большое значение при выборе метода лечения.

Диагностика

Диагноз острого лейкоза ставят по клиническим данным (интоксикация, резкая бледность, полиадения и гепатоспленомегалия) и результатам исследования крови в динамике. Выявление в гемограмме бластных клеток с наличием «лейкемического зияния» позволяет заподозрить острый лейкоз. Подтверждают диагноз исследованием пунктата красного костного мозга. В тех редких случаях, когда исследование костного мозга не даёт чётких данных для диагностики, необходима трепанобиопсия. Обнаружение диффузной или крупноочаговой бластной инфильтрации в красном костном мозге при нарушении нормального соотношения ростков кроветворения помогает поставить диагноз.

Для подтверждения диагноза нейрорлейкоза необходимо исследование ликвора. При этом обнаруживают ликворную гипертензию, плеоцитоз, непостоянное повышение содержания белка. Вспомогательным диагностическим методом служит исследование глазного дна. Нарастающий отёк дисков зрительного нерва свидетельствует о стойком повышении внутричерепного давления, связанном не только с отёком, но и в ряде случаев с лейкомоидной инфильтрацией головного мозга. При рентгенологическом исследовании черепа обнаруживают уплотнение костной ткани по ходу швов, усиление рисунка пальцевых вдавлений и сосудистого рисунка, остеопороз турецкого седла.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз лейкоза прежде всего проводят с лейкомоидной реакцией, возникающей в ответ на такие заболевания, как сепсис, тяжёлые формы туберкулёза, коклюш, опухоли и др. В этих случаях в периферической

крови обнаруживают гиперлейкоцитоз, но в лейкограмме преобладают зрелые клетки и лишь изредка появляются единичные миелоциты, не бывает «лейкемического зияния». В пунктате красного костного мозга нет выраженного омоложения клеток. Изменения исчезают по мере выздоровления от основного заболевания.

В дифференциальной диагностике острого лейкоза и агранулоцитоза, гипопластической анемии (см. раздел «Гипо- и апластические анемии» в главе 8 «Анемии»), тромбоцитопенической пурпуры (см. выше раздел «Тромбоцитопеническая пурпура»), коллагеновых заболеваний, инфекционного мононуклеоза (см. раздел «Инфекция, вызываемая вирусом Эпштейна–Барр» в главе 18 «Герпетическая инфекция») главными критериями должны быть результаты цитологического исследования красного костного мозга.

Лечение

Терапию острого лейкоза проводят только в специализированных гематологических клиниках. Задача современной терапии лейкоза — полная эрадикация (уничтожение) лейкозных клеток. Этого достигают путём использования современных, принципиально новых программ (протоколов) лечения острых лейкозов у детей, включающих применение цитостатиков, глюкокортикоидов, лучевой терапии, трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, иммунотерапии. Можно выделить четыре основных направления терапии.

- Специфическая химиотерапия, направленная на достижение и закрепление ремиссии заболевания. Состоит из нескольких этапов, различна для лимфобластного и миелобластного лейкозов.
- Сопроводительная поддерживающая терапия, проводимая для снижения интоксикации при лизисе опухолевого субстрата и уменьшения побочных токсических эффектов химиопрепаратов.
- Заместительная терапия, необходимая при угрожающей тромбоцитопении и тяжёлой анемии.
- Трансплантация красного костного мозга и стволовых кроветворных клеток.

Этапы лечения: индукция (достижение) ремиссии, консолидация (закрепление) ремиссии, поддерживающая терапия. Задача своевременной терапии состоит не только в том, чтобы добиться ремиссии, но и в том, чтобы максимально её продлить и увеличить продолжительность жизни больного. Поскольку в период становления ремиссии в организме ребёнка сохраняется большое количество лейкозных клеток, необходима поддерживающая терапия. Однако ни интенсивная, ни поддерживающая терапия у большинства больных не в состоянии сдержать прогрессирование процесса, поэтому оправдана периодическая интенсификация лечения — реиндукция.

В процессе разработки находится новый метод воздействия на лейкозный клон — иммунотерапия, заключающаяся в максимальной мобилизации иммунной системы организма больного с целью устранения иммунологической инертности организма по отношению к лейкозогенному агенту. Используют методы активной иммунотерапии, основанные на введении гуморальных иммунных факторов (плазмы, Ig), и методы адаптивной иммунотерапии, состоящей во введении в организм иммунокомпетентных клеток донора (введение

иммунных лимфоцитов, трансплантация красного костного мозга). По характеру методы иммунотерапии могут быть и специфическими, когда для стимуляции иммунного ответа применяют другие Аг, например вакцину БЦЖ и противооспенную вакцину. Рациональные схемы иммунотерапии пока ещё находятся в стадии разработки.

Успех лечения острого лейкоза зависит как от назначения специфической терапии, так и мероприятий по профилактике и терапии осложнений, обусловленных различными (преимущественно инфекционными) заболеваниями и побочными эффектами цитостатиков. В период лечения у больных возможны тошнота, рвота, анорексия. Самое грозное осложнение цитостатической терапии — угнетение костномозгового кроветворения, вследствие чего у больных развиваются такие инфекционные осложнения, как пневмония, энтеропатия, язвенно-некротический стоматит, гнойный отит и др. В этот период необходимо проводить интенсивную заместительную терапию, применять антибиотики широкого спектра действия и витамины. При глубокой миелодепрессии с целью профилактики инфекционных осложнений больного помещают в отдельную палату или бокс, где создают условия, максимально приближенные к стерильным. Персонал соблюдает те же правила асептики и антисептики, что и в операционных блоках.

Лечение больных острым лейкозом представляет значительные трудности: оно всегда длительное, нередко чревато тяжёлыми осложнениями. В связи с этим лечение необходимо проводить в специализированных отделениях при полном взаимопонимании врача и родителей больного ребёнка. Достижения последних лет в лечении острого лейкоза позволяют существенно продлить жизнь ребёнка, а у отдельных больных — добиться полного выздоровления.

Профилактика

Первичная профилактика острого лейкоза не разработана. При достижении ремиссии необходима поддерживающая и противорецидивная терапия. Ребёнок подлежит наблюдению педиатра и онкогематолога. Необходим чёткий контроль за показателями крови. Не рекомендуют проводить физиотерапевтические процедуры и изменять климатические условия. Профилактические прививки проводят с учётом эпидемической ситуации по индивидуальному календарю.

Болезни органов пищеварения — частая патология детского возраста. Распространённость этих заболеваний не имеет региональных особенностей и в настоящее время превышает 100 случаев на 1000 детского населения. В последние годы значительно расширились возможности ранней диагностики и лечения болезней ЖКТ. Этому способствовали разработка и широкое внедрение в практику эндоскопических и новых лучевых методов диагностики, начавшаяся в 70–80-х гг. XX века. Выявление роли *Helicobacter pylori* в этиологии и патогенезе хронического гастрита, гастродуоденита и язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки позволило разработать наиболее рациональные способы лечения этих заболеваний. У детей пик заболеваемости болезнями пищеварительной системы приходится на 5–6 и 9–12 лет. В то же время с возрастом уменьшается частота функциональных нарушений системы пищеварения и возрастает удельный вес органических заболеваний.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Острый гастрит

Острый гастрит — острое воспаление слизистой оболочки желудка, обусловленное воздействием сильного раздражителя, поступающего (поступившего) в полость желудка.

Этиология

Развитие острого гастрита может быть обусловлено экзогенными или эндогенными факторами. Различают следующие виды острого гастрита.

- Острый первичный (экзогенный) гастрит:
 - алиментарный;
 - токсико-инфекционный.

- Острый вторичный гастрит, осложняющий тяжёлые инфекционные и соматические заболевания.
- Коррозивный гастрит, возникающий при попадании в желудок концентрированных кислот, щелочей и других едких веществ.
- Острый флегмонозный гастрит (гнойное воспаление желудка).

Причины возникновения острых экзогенного и эндогенного гастритов представлены в таблице 15-1.

Таблица 15-1. Этиологические факторы, вызывающие острый гастрит

Экзогенный гастрит	Эндогенный гастрит
Алиментарная форма • Количественные и качественные перегрузки (жирная, острая, жареная, копчёная пища и т.п.) • Еда «всухомятку» • Систематическое употребление «шипучих» напитков • Применение лекарственных средств (салицилаты, глюкокортикоиды)	Острые инфекционные заболевания (стафилококковая инфекция и др.)
Токсико-инфекционная форма • Пищевая токсикоинфекция • Недоброкачественная пища	ОПН

Патогенез

При экзогенном гастрите алиментарного происхождения недоброкачественная пища оказывает непосредственное раздражающее воздействие на слизистую оболочку желудка, нарушая процессы пищеварения, выделения ферментов, входящих в состав желудочного сока. При пищевой токсикоинфекции (ПТИ) на слизистую оболочку желудка оказывают действие сам возбудитель (например, сальмонелла) и его токсины. При эндогенном гастрите воспалительный процесс в слизистой оболочке желудка развивается вследствие проникновения этиологического агента гематогенным путём.

Клиническая картина

Клиническая картина острого гастрита зависит от его формы и этиологии.

- Первые симптомы острого экзогенного гастрита алиментарного происхождения появляются через несколько часов после воздействия патологического агента. Длительность заболевания составляет в среднем 2–5 дней. Основные клинические проявления следующие.
 - Беспокойство ребёнка, общее недомогание, обильное слюнотечение, тошнота, потеря аппетита, чувство «переполнения» в эпигастральной области.
 - Возможен озноб, затем субфебрильная лихорадка.
 - В последующем усиливаются боли в животе, возникает неоднократная рвота, в рвотных массах — остатки съеденной 4–6 ч назад пищи;

- Объективно отмечают бледность кожи, обложенность языка бело-жёлтым налётом, метеоризм, при пальпации живота — болезненность в эпигастральной области.
- Возможна диарея.
- Клинические проявления токсико-инфекционного острого экзогенного гастрита напоминают таковые при алиментарном гастрите. К особенностям токсико-инфекционного гастрита относят:
 - возможность развития обезвоживания вследствие более частой рвоты;
 - локализация болей в эпигастральной и параумбиликальной областях;
 - выраженная диарея;
 - умеренный нейтрофильный лейкоцитоз в анализе периферической крови.
- Очень тяжело протекает острый флегмонозный гастрит, сопровождающийся гнойным расплавлением стенки желудка и распространением гноя по подслизистой оболочке. Флегмонозный гастрит может развиваться при травмах желудка или как осложнение язвенной болезни. Его характеризуют высокая лихорадка, сильные боли в животе, быстрое ухудшение состояния ребёнка, повторная рвота, иногда с примесью гноя. В крови выявляют нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, в анализе мочи — лейкоцитурию и альбуминурию.

Диагностика

Диагноз обычно основывается на анамнезе и клинических проявлениях. В сомнительных и тяжёлых случаях показана ФЭГДС.

Лечение

Постельный режим в течение 2–3 сут. Голод в первые 8–12 ч от начала болезни. Показано обильное частое питьё небольшими порциями (чай, смесь изотонического раствора натрия хлорида с 5% раствором глюкозы). Через 12 ч назначают дробное диетическое питание: слизистые протёртые супы-пюре, нежирные бульоны, сухари, кисели, каши. К 5–7-мудню болезни ребёнка обычно переводят на обычный стол. По показаниям (в первые часы заболевания) назначают промывание желудка через желудочный зонд тёплым 0,5–1% раствором натрия гидрокарбоната или изотоническим раствором натрия хлорида. При токсико-инфекционном гастрите назначают противовоспалительную терапию, ферменты (панкреатин, панкреатин+жёлчи компоненты+гемицеллюлаза), спазмолитические препараты (папаверина гидрохлорид, дротаверин). Флегмонозный гастрит лечат в хирургическом стационаре.

Профилактика

Необходимо правильно организовать питание ребёнка в соответствии с его возрастом, не допускать переедания, избегать жирных, жареных и острых блюд. При приёме некоторых лекарственных средств (например, ацетилсалициловой кислоты, глюкокортикоидов) необходимо следить за состоянием слизистой оболочки желудка, использовать антацидные препараты.

Прогноз

Прогноз острого гастрита в большинстве случаев благоприятный — полное выздоровление.

Хронический гастрит

Хронический гастрит — длительно существующее воспаление слизистой оболочки желудка диффузного или очагового характера с постепенным развитием её атрофии и секреторной недостаточности, приводящих к расстройству пищеварения.

Эпидемиологические исследования свидетельствуют о чрезвычайной распространённости этого заболевания, увеличивающейся с возрастом. Следует отметить, что у детей хронический гастрит лишь в 10–15% случаев протекает как изолированное заболевание. Значительно чаще хронический гастрит (обычно антральный) сочетается с поражением двенадцатиперстной кишки, желчевыводящих путей, поджелудочной железы.

Этиология и патогенез

Хронический гастрит чаще всего развивается вследствие постоянно существующих нарушений рационального питания (как в количественном, так и качественном отношении): несоблюдения режима приёма пищи, постоянного употребления сухой, плохо пережёванной, слишком горячей или холодной, жареной, острой пищи и т.д. Хронический гастрит может развиваться при длительном применении некоторых лекарственных средств (например, глюкокортикоидов, НПВС, антибиотиков, сульфаниламидов). В последние годы придают значение и наследственной предрасположенности, так как хронические гастриты чаще выявляют у детей с отягощённым по заболеваниям ЖКТ семейным анамнезом.

Значительную роль в развитии хронического гастрита играет *Helicobacter pylori*. Этот микроорганизм нередко выявляют и у других членов семьи больного ребёнка. *Helicobacter pylori* способен расщеплять мочевину (с помощью фермента уреазы); образующийся при этом аммиак поражает поверхностный эпителий желудка и разрушает защитный барьер, открывая желудочному соку доступ в ткани, чем способствует развитию гастрита и язвенного дефекта стенки желудка.

Классификация

Современная классификация хронического гастрита («Сиднейская система») основана на морфологических особенностях и этиологии хронического гастрита (табл. 15-2).

Клиническая картина

Основной симптом хронического гастрита — боли в эпигастральной области, возникающие натощак, спустя 1,5–2 ч после приёма пищи, ночные, часто связанные с погрешностью в диете. Характерны также снижение аппетита, изжога, отрыжка воздухом или кислым, тошнота, склонность к запорам. При осмотре больного пальпаторно определяют болезненность в эпигастральной области и пилородуоденальной зоне. В последующем появляются метеоризм, урчание и ощущение «переливания» в животе.

Таблица 15-2. Современная классификация хронического гастрита*

Эндоскопические маркёры и варианты хронического гастрита	
Гиперемия, отёк слизистой оболочки желудка	Поверхностный гастрит
Эрозии, гиперплазия или атрофия складок слизистой оболочки желудка	Эрозивный гастрит
Кровоизлияния в слизистую оболочку желудка	Геморрагический гастрит
Дуоденогастральный рефлюкс	Рефлюкс-эзофагит
Топографическая классификация хронического гастрита	
Антральный гастрит	
Фундальный гастрит	
Пангастрит	
Классификация по этиологическим признакам	
Гастрит А	Аутоиммунный гастрит с наличием АТ к собственным железистым клеткам желудка. Поражено тело желудка, значительно снижена секреторная функция
Гастрит В	Диагностируют достоверно чаще других видов хронического гастрита, ассоциирован с микроорганизмом <i>Helicobacter pylori</i> (определяемым по данным биопсии и другим тестам). Поражён преимущественно антральный отдел желудка с сохранением его секреторной функции. Возможно дальнейшее распространение процесса на тело и дно желудка
Гастрит С	Связан с длительным влиянием веществ, обладающих раздражающим действием на слизистую оболочку желудка: НПВС или жёлчных кислот при дуоденогастральном рефлюксе

* Из: Баранов А.А. и соавт. Детская гастроэнтерология. — М., 2002

Диагностика

Диагноз ставят на основании характерной клинической картины, данных объективного осмотра и специальных методов исследования. Из последних особенно информативна ФЭГДС, позволяющая обнаружить несколько типов изменений слизистой оболочки желудка: гипертрофический, субатрофический, эрозивный, иногда геморрагический гастриты. Функциональное исследование желудочного сока позволяет оценить секреторную, кислото- и ферментообразующую функции желудка. В качестве раздражителя железистого аппарата используются пентагастрин, 0,1% раствор гистамина. При этом оценивают рН и протеолитическую активность желудочного сока, количество выделяющейся соляной кислоты (дебит-час).

Лечение

Лечение хронического гастрита должно быть дифференцированным, комплексным и индивидуальным в зависимости от этиологии, морфологических

изменений, течения процесса и возраста ребёнка. Основные компоненты терапии хронического гастрита перечислены ниже.

- При выраженном обострении необходимо стационарное лечение.
- Диета: пища должна быть механически и химически щадящей (слизистые супы, протёртые овощи и мясо, кисели, каши, протёртый творог). Всё необходимо употреблять в тёплом виде через каждые 3 ч (за исключением ночного перерыва).
- При повышенной желудочной секреции назначают антисекреторные препараты — блокаторы H_2 -рецепторов гистамина (например, ранитидин). Ингибитор H^+, K^+ -АТФ-азы омепразол назначают по 20 мг/сут внутрь в течение 4–5 нед.
- Учитывая частое присутствие *Helicobacter pylori*, назначают так называемую трёхкомпонентную терапию: висмута трикалия дицитрат (например, Де-Нол) 2–3 нед, амоксициллин 2 нед и метронидазол 1 нед в возрастных дозах.
- При гипермоторной дискинезии в гастродуоденальной зоне используют миотропные спазмолитики (папаверина гидрохлорид, дротаверин), а также метоклопрамид и домперидон (мотилиум).
- Показаны полиферментные препараты (например, панкреатин, панцитрат, креон).
- Вне обострения больные нуждаются в санаторно-курортном лечении.

Хронический гастродуоденит

Хронический гастродуоденит характеризуется неспецифической воспалительной структурной перестройкой слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, а также секреторными и моторно-эвакуаторными нарушениями.

У детей, в отличие от взрослых, изолированное поражение желудка или двенадцатиперстной кишки наблюдают сравнительно редко, в 10–15% случаев. Значительно чаще наблюдают сочетанное поражение этих отделов. Двенадцатиперстная кишка, будучи гормонально активным органом, оказывает регулирующее влияние на функциональную и эвакуаторную деятельность желудка, поджелудочной железы и желчевыводящих путей.

Этиология и патогенез

Ведущая этиологическая роль принадлежит алиментарным (нерегулярное и неполноценное питание, злоупотребление острой пищей, еда «всухомятку») и психогенным факторам. Значимость этих факторов повышается при наличии наследственной предрасположенности к заболеваниям гастродуоденальной зоны. Психотравмирующие ситуации в семье, школе, круге общения часто реализуются в форме СВД, оказывающего влияние на секрецию, моторику, кровоснабжение, регенеративные процессы и синтез гастроинтестинальных гормонов. Также имеют значение длительный приём лекарственных препаратов (глюкокортикоидов, НПВС), пищевая аллергия и другие факторы, снижающие местную специфическую и неспецифическую защиту слизистой оболочки.

Одна из основных причин развития хронического гастродуоденита — инфицирование *Helicobacter pylori*. Дуоденит развивается на фоне гастрита,

вызванного *Helicobacter pylori*, и метаплазии кишечного эпителия двенадцатиперстной кишки в желудочный. *Helicobacter pylori* поселяется на участках метаплазированного эпителия и вызывает в них такие же изменения, как в желудке. Очаги желудочной метаплазии неустойчивы к воздействию содержимого двенадцатиперстной кишки, что приводит к возникновению эрозий. Поэтому гастродуоденит, ассоциированный с *Helicobacter pylori*, чаще бывает эрозивным.

Вышеуказанные этиологические факторы оказывают токсико-аллергическое воздействие и вызывают морфологические изменения в слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки. В этих условиях возрастает роль кислотно-пептического повреждения слизистой оболочки в возникновении эвакуаторно-моторных нарушений и снижении интрадуоденального pH. Повреждающие факторы сначала вызывают раздражение слизистой оболочки, а в дальнейшем — дистрофические и атрофические изменения в ней. Одновременно изменяется местный иммунитет, развивается аутоиммунная агрессия, нарушается синтез гормонов, регулирующих моторно-секреторную функцию панкреатобилиарной системы. В последней также возникают воспалительные изменения. Это приводит к снижению синтеза секрета и насыщения бикарбонатами сока поджелудочной железы, что, в свою очередь, уменьшает ощелачивание содержимого кишки и способствует развитию атрофических изменений.

Классификация

Общепринятой классификации хронических гастродуоденитов нет. Их подразделяют следующим образом:

- в зависимости от этиологического фактора — гастродуоденит первичный и вторичный (сопутствующий);
- по эндоскопической картине — поверхностный, эрозивный, атрофический и гиперпластический;
- по гистологическим данным — гастродуодениты с лёгкой, умеренной и тяжёлой степенью воспаления, атрофией, желудочной метаплазией;
- на основании клинических проявлений выделяют фазы обострения, неполной и полной ремиссии.

Клиническая картина

Хронический гастродуоденит отличается полиморфизмом симптомов и часто сочетается с другими заболеваниями органов пищеварения, в связи с чем не всегда можно отграничить проявления, вызванные самим гастродуоденитом, от симптомов, обусловленных сопутствующей патологией.

Гастродуоденит в фазу обострения проявляется ноющими схваткообразными болями в эпигастральной области, возникающими через 1–2 ч после еды и нередко иррадиирующими в подреберья (чаще правое) и околопупочную область. Приём пищи или антацидов уменьшает или купирует боль. Болевой синдром может сопровождаться ощущением тяжести, распирания в эпигастральной области, тошнотой, гиперсаливацией. В механизме развития болевого синдрома и диспептических явлений основная роль принадлежит дискинезии

двенадцатиперстной кишки. Вследствие этого усиливается дуоденогастральный рефлюкс, вызывающий горькую отрыжку, иногда рвоту с примесью жёлчи, реже изжогу.

При осмотре больных обращают на себя внимание бледность кожных покровов и низкая масса тела. Язык обложен белым и желтовато-белым налётом, нередко с отпечатками зубов по боковой поверхности. При пальпации живота определяют болезненность в пилородуоденальной области, реже — вокруг пупка, в эпигастральной области и подреберьях. Характерен симптом Менделя. У многих больных положительны симптомы Ортнера и Кера.

У детей с хроническим дуоденитом часто отмечают вегетативные и психоэмоциональные расстройства: периодические головные боли, головокружение, нарушение сна, быструю утомляемость, что связано с нарушением эндокринной функции двенадцатиперстной кишки. Вегетативные расстройства могут проявляться клинической картиной демпинг-синдрома: слабость, потливость, сонливость, усиленная перистальтика кишечника, возникающие через 2–3 ч после приёма пищи. При длительном перерыве между приёмами пищи могут возникать и признаки гипогликемии в виде мышечной слабости, дрожь в теле, резко повышенного аппетита.

С учётом особенностей развития и преимущественной локализации патологического процесса выделяют несколько вариантов хронического гастродуоденита, имеющих характерные клинические проявления.

- Язвенноподобный хронический гастродуоденит (преимущественно бульбит): самый распространённый вариант, часто сочетается с антральным гастритом (антродуоденит) и язвенной болезнью желудка. В основе его развития лежат факторы, приводящие к повышению агрессивности желудочного сока и закислению содержимого двенадцатиперстной кишки. Для бульбита в фазу обострения характерен язвенноподобный болевой синдром. Боли локализуются в эпигастральной области, возникают натощак или через 1,5–2 ч после еды и в ночное время. Отчётлива сезонность обострений.
- Гастритоподобный хронический гастродуоденит, сочетающийся с атрофическим фундальным гастритом или энтеритом. При этом варианте диффузный атрофический процесс может распространиться на двенадцатиперстную кишку. При сочетании хронического дуоденита с энтеритом заболевание проявляется симптомами непереносимости пищевых продуктов, нарушениями пищеварения и всасывания.
- Холециститоподобный хронический дуоденит, развившийся на фоне дуоденостаза. Холецистит способствует возникновению и прогрессированию воспалительно-дистрофических изменений в двенадцатиперстной кишке вследствие хронической дуоденальной непроходимости функционального или органического происхождения. При дуоденостазе преобладают постоянные или приступообразные боли в эпигастральной области и справа от пупка, чувство вздутия, урчание, тошнота, отрыжка горечью, рвота жёлчью.
- Панкреатитоподобный локальный дуоденит (папиллит, околососочковый дивертикулит). Папиллит чаще развивается как следствие распространения воспаления на большой сосочек двенадцатиперстной кишки при

дуодените или может быть частью воспалительного процесса, локализованного в панкреатобилиарной системе. Дивертикулит — поражение дивертикула, расположенного преимущественно в околососочковой зоне. Локальные дуодениты приводят к нарушению эвакуации панкреатического сока и жёлчи в связи с присоединением папиллита, что проявляется симптомами дискинезии желчевыводящих путей. Боль при этом локализуется преимущественно в правом подреберье и связана с приёмом жирной пищи; возможны незначительная иктеричность склер и лёгкая желтушность кожи. Иногда наблюдают симптомы панкреатита (боль локализуется в левом подреберье, иногда опоясывающая, сопровождается метеоризмом, нарушением стула, транзиторной непереносимостью молока).

Хронический гастродуоденит имеет циклическое течение: фаза обострения сменяется ремиссией. Обострения чаще возникают весной и осенью, связаны с нарушением режима питания, перегрузкой в школе, различными стрессовыми ситуациями, инфекционными и соматическими заболеваниями. Тяжесть обострения зависит от выраженности и продолжительности болевого синдрома, диспептических явлений и нарушения общего состояния. Спонтанные боли проходят в среднем через 7–10 дней, пальпаторная болезненность сохраняется 2–3 нед. В целом обострение хронического дуоденита продолжается 1–2 мес. Неполная ремиссия характеризуется отсутствием жалоб при наличии умеренных объективных, эндоскопических и морфологических признаков дуоденита. В стадию ремиссии не обнаруживают ни клинических, ни эндоскопических, ни морфологических проявлений воспаления в двенадцатиперстной кишке.

Диагностика

Диагноз хронического гастродуоденита основывается на данных клинического наблюдения, изучения функционального состояния двенадцатиперстной кишки, эндоскопического и гистологического (биоптатов слизистой оболочки) исследований.

- При функциональном дуоденальном зондировании выявляют изменения, характерные для дуоденита: дистонию сфинктера Одди, боль и тошноту в момент введения раздражителя в кишку, обратное вытекание через зонд раствора сульфата магния за счёт спазма двенадцатиперстной кишки. При микроскопии дуоденального содержимого обнаруживают слущенный эпителий кишки, нередко и вегетативные формы лямблий. Для оценки функционального состояния двенадцатиперстной кишки определяют активность ферментов энтерокиназы и щелочной фосфатазы в дуоденальном содержимом. Активность этих ферментов повышена на ранних этапах болезни и снижается по мере усугубления тяжести патологического процесса.
- Имеет значение и изучение желудочной секреции. Её показатели при ацидопептическом дуодените (бульбите) обычно бывают повышенными, а при сочетании дуоденита с атрофическим гастритом и энтеритом — пониженными.
- Наиболее информативный метод диагностики гастродуоденита — ФЭГДС (см. выше раздел «Хронический гастрит»).

- Рентгенологическое исследование двенадцатиперстной кишки не имеет большого значения в диагностике хронического дуоденита, но позволяет выявить различные моторно-эвакуаторные нарушения, сопутствующие заболеванию или являющиеся его причиной.

Лечение

Лечение при хроническом гастродуодените проводят по тем же принципам, что и при хроническом гастрите.

- В острый период болезни показан постельный режим на 7–8 дней.
- Большое значение имеет диета. В первые дни болезни рекомендуют стол № 1, в последующем — стол № 5. В период ремиссии показано полноценное питание.
- Для эрадикации *Helicobacter pylori* проводят трёхкомпонентную терапию: висмута трикалия дицитрат (например, Де-Нол) в сочетании с амоксициллином или макролидами и метронидазолом в течение 7–10 дней.
- При повышенной кислотности желудка рекомендуют H_2 -блокаторы рецепторов гистамина, а также омепразол по 20 мг натошак в течение 3–4 нед.
- По показаниям применяют средства, регулирующие моторику [метоклопрамид, домперидон (мотилиум), дротаверин].
- В процессе реабилитации назначают физиотерапию, ЛФК, санаторно-курортное лечение.

Профилактика

При заболевании гастродуоденальной зоны очень важно соблюдать принципы возрастного питания, оберегать ребёнка от физических и эмоциональных перегрузок. Вторичная профилактика включает адекватную и своевременную терапию, наблюдение и регулярные консультации детского гастроэнтеролога.

Прогноз

При нерегулярном и неэффективном лечении хронический гастрит и гастродуоденит рецидивируют и становятся основной патологией взрослых, что снижает качество жизни больного, его трудоспособность.

Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки

Язвенная болезнь — хроническое рецидивирующее заболевание, сопровождающееся образованием язвенного дефекта в желудке и/или двенадцатиперстной кишке, обусловленное нарушением равновесия между факторами агрессии и защиты гастродуоденальной зоны.

В последние годы случаи язвенной болезни у детей участились, в настоящее время заболевание регистрируют с частотой 1 случай на 600 детей (по данным А.Г. Закомерного, 1996). Также отмечают «омоложение» заболевания, увеличение доли патологии с тяжёлым течением и снижение эффективности терапии. В связи с этим язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки у детей представляет серьёзную проблему клинической медицины.

ЭТИОЛОГИЯ

Заболевание развивается в результате воздействия на организм нескольких неблагоприятных факторов, в том числе наследственной предрасположенности и эмоциональных перегрузок в сочетании с постоянно действующими алиментарными погрешностями (нерегулярное питание, злоупотребление острыми блюдами, еда «всухомятку» и т.д.). Основными причинами считают расстройство нервных и гормональных механизмов регуляции деятельности желудка и двенадцатиперстной кишки, нарушение равновесия между факторами агрессии (соляная кислота, пепсины, панкреатические ферменты, жёлчные кислоты) и факторами защиты (слизь, бикарбонаты, клеточная регенерация, синтез Пг). Язвообразование связывают с длительной гиперхлоргидрией и пептическим протеолизом, обусловленными ваготонией, гипергастринемией и гиперплазией главных желёз желудка, а также с гастродуоденальной дисмоторикой и длительным закислением антробульбарной зоны.

Важную роль в развитии язвенной болезни играет *Helicobacter pylori*, обнаруживаемый у 90–100% больных в слизистой оболочке антрального отдела желудка.

ПАТОГЕНЕЗ

Выделяют несколько механизмов, приводящих к повышению секреции соляной кислоты и пепсинов, снижению продукции слизистых веществ и нарушению моторной регуляции гастродуоденальной зоны. Важная роль в этом процессе отводится ЦНС, оказывающей двоякое воздействие на секрецию и моторику желудка и двенадцатиперстной кишки (рис. 15-1).



Рис. 15-1. Влияние центральной нервной системы на секрецию и моторику желудка и двенадцатиперстной кишки.

Патологические изменения в центральной и вегетативной нервной системе играют важную роль в нарушении равновесия между защитными и агрессивными факторами, способствуя формированию язвенного дефекта.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки приведена в таблице 15-3.

Таблица 15-3. Классификация язвенной болезни у детей*

Локализация язвы	Клиническая фаза и эндоскопическая стадия	Течение	Осложнения
В желудке: • тело желудка • околопилорическая В двенадцатиперстной кишке: • бульбарная • постбульбарная (около 5% язв) В желудке и двенадцатиперстной кишке	Обострение: • I стадия — свежая язва • II стадия — начало эпителизации язвенного дефекта Стихание обострения: • III стадия — заживление язвы — без образования рубцов — с формированием рубца — рубцово-язвенная деформация • IV стадия — клинко-эндоскопическая ремиссия	Лёгкое Средней тяжести Тяжёлое	Кровотечение Перфорация Пенетрация Стеноз

* Из: Баранов А.А. и соавт. Детская гастроэнтерология. — М., 2002

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина зависит от локализации процесса и клинко-эндоскопической стадии заболевания.

I стадия (свежая язва)

Ведущий клинический симптом — боли в эпигастриальной области и справа от срединной линии, ближе к пупку. Боли возникают натощак или через 2–3 ч после приёма пищи (поздние боли). У половины детей отмечают ночные боли. Выявляют чёткий «мойнигамовский» ритм болей: голод — боль — приём пищи — облегчение. Выражен диспептический синдром: изжога (ранний и наиболее частый признак), отрыжка, тошнота, запоры. Поверхностная пальпация живота болезненна, глубокая — затруднена вследствие защитного напряжения мышц передней брюшной стенки.

При эндоскопическом исследовании на фоне выраженных воспалительных изменений слизистой оболочки гастродуоденальной зоны выявляют дефект (дефекты) округлой или овальной формы, окружённый воспалительным

валиком, с дном, покрытым фибриновыми наложениями серо-жёлтого или белого цвета.

- В желудке язвы бывают расположены преимущественно в пилороантральном отделе (обнаруживают чаще у мальчиков).
- В двенадцатиперстной кишке язвы локализуются на передней стенке луковицы, а также в зоне бульбодуоденального перехода. Моторно-эвакуаторные нарушения включают дуоденогастральный рефлюкс и спастическую деформацию луковицы.

II стадия (начало эпителизации язвенного дефекта)

У большинства детей сохраняются поздние боли в эпигастральной области, однако они возникают преимущественно днём, а после еды наступает стойкое облегчение. Боли становятся более тупыми, ноющими. Живот хорошо доступен поверхностной пальпации, но при глубокой сохраняется мышечная защита. Диспептические проявления выражены меньше.

При эндоскопическом исследовании гиперемия слизистой оболочки выражена слабее, уменьшен отёк вокруг язвенного дефекта, исчезает воспалительный вал. Дно дефекта начинает очищаться от фибрина, намечается конвергенция складок к язве, что отражает процесс заживления.

III стадия (заживление язвы)

Боли в этой стадии сохраняются только натощак, в ночное время их эквивалентом может быть чувство голода. Живот становится доступным глубокой пальпации, болезненность сохранена. Диспептические расстройства практически не выражены.

При эндоскопии на месте дефекта определяют следы репарации в виде рубцов красного цвета, имеющих различную форму — линейную, циркулярную, звёздчатую. Возможна деформация стенки желудка или двенадцатиперстной кишки. Сохраняются признаки воспалительного процесса слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, а также моторно-эвакуаторные нарушения.

IV стадия (ремиссия)

Общее состояние удовлетворительное. Жалоб нет. Пальпация живота безболезненна. Эндоскопически слизистая оболочка желудка и двенадцатиперстной кишки не изменена. Однако в 70–80% случаев выявляют стойкое повышение кислотообразующей функции желудка.

Осложнения

Осложнения язвенной болезни регистрируют у 8–9% детей. У мальчиков осложнения возникают в 2 раза чаще, чем у девочек.

- В структуре осложнений доминируют кровотечения, причём при язве двенадцатиперстной кишки они развиваются значительно чаще, чем при язве желудка.
- Перфорация язвы у детей чаще происходит при язве желудка. Это осложнение сопровождается острой «кинжальной» болью в эпигастральной области, нередко развивается шоковое состояние. Характерно исчезновение

печёночной тупости при перкуссии живота вследствие поступления воздуха в брюшную полость.

- Пенетрация (проникновение язвы в соседние органы) происходит редко, на фоне длительного тяжёлого процесса и неадекватной терапии. Клинически пенетрация характеризуется внезапно возникающей болью, иррадиирующей в спину, и повторной рвотой. Диагноз уточняют с помощью ФЭГДС.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз язвенной болезни помимо изложенного выше клинико-эндоскопического его обоснования подтверждают следующими методами.

- Фракционным зондированием желудка с определением кислотности желудочного сока, дебит-часа соляной кислоты и пепсинов. Характерны повышение рН желудочного сока натощак и при применении специфических раздражителей, повышение содержания пепсинов.
- Рентгенологическим исследованием желудка и двенадцатиперстной кишки с контрастированием бариевой взвесью. Прямые признаки язвы — симптом «ниши» и типичная деформация луковицы двенадцатиперстной кишки, косвенные — спазм привратника, дискинезия луковицы двенадцатиперстной кишки, гиперсекреция желудка и др.
- Выявлением *Helicobacter pylori*.
- Повторным определением скрытой крови в кале (реакция Грегерсена).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение больных язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки должно быть комплексным; его проводят поэтапно с учётом клинико-эндоскопической фазы болезни.

- I этап — фаза обострения. Лечение в стационаре.
- II этап — фаза стихания проявлений, начало клинической ремиссии. Диспансерное наблюдение и сезонная профилактика.
- III этап — фаза полной клинической и эндоскопической ремиссии. Санаторное лечение.

I этап

Консервативное лечение язвенной болезни начинают сразу после постановки диагноза. У многих больных в течение 12–15 нед происходит заживление язвы.

- Постельный режим на 2–3 нед.
- Диета: химически, термически и механически щадящая пища. Лечебные столы по Певзнеру № 1а (1–2 нед), № 1б (3–4 нед), № 1 (в период ремиссии). Питание должно быть дробным (5–6 раз в день).
- Уменьшение повреждающего действия соляной кислоты и пепсинов.
 - неадсорбируемые антациды: алгелдрат+магния гидроксид, алюминия фосфат, сималдрат и др.;
 - антисекреторные препараты: антагонисты гистаминовых H_2 -рецепторов (например, ранитидин) на 2–3 нед, ингибитор H^+ , K^+ -АТФ-азы омепразол в течение 40 дней.

- Устранение гипермоторной дискинезии в гастродуоденальной зоне [папаверина гидрохлорид, дротаверин, домперидон (мотилиум), метоклопрамид].
- При наличии *Helicobacter pylori* — трёхкомпонентное лечение в течение 1–3 нед [висмута трикалия дицитрат (например, Де-Нол), амоксициллин, метронидазол].
- С учётом наличия нарушений пищеварения и всасывания — полиферментные препараты (панкреатин).

II этап

Лечение проводит участковый педиатр. Он осматривает ребёнка 1 раз в 2 мес и проводит противорецидивное лечение в осенне-зимний и весенне-зимний периоды (стол № 16, антацидная терапия, витамины в течение 1–2 нед).

III этап

Санаторное лечение показано через 3–4 мес после выписки из стационара в местных гастроэнтерологических санаториях и на питьевых бальнеологических курортах (Железноводск, Ессентуки).

ПРОФИЛАКТИКА

Обострения язвенной болезни обычно носят сезонный характер, поэтому при вторичной профилактике необходимы регулярный осмотр педиатром и назначение профилактической терапии (антацидные препараты), при необходимости — диета, ограничение школьной нагрузки (1–2 разгрузочных дня в неделю в форме обучения на дому). Большое значение имеет обеспечение дома и в школе благоприятной психоэмоциональной обстановки.

ПРОГНОЗ

Течение язвенной болезни и отдалённый прогноз зависят от сроков первичной диагностики, своевременной и адекватной терапии. В значительной степени успех лечения зависит от позиции родителей, понимания ими серьёзности ситуации. Постоянное наблюдение больного у детского гастроэнтеролога, соблюдение правил сезонной профилактики обострений, госпитализация в специализированное отделение при обострении в значительной мере улучшают прогноз заболевания.

БОЛЕЗНИ ТОНКОЙ И ТОЛСТОЙ КИШКИ

Хронические неинфекционные заболевания тонкой и толстой кишки развиваются довольно часто, особенно у детей дошкольного возраста. Они представляют собой серьёзную медико-социальную проблему в связи с большой распространённостью, трудностями диагностики и тяжестью последствий, нарушающих рост и развитие ребёнка. В основе заболеваний кишечника могут лежать как функциональные, так и морфологические изменения, но от дифференцировать их в ранний период заболевания удаётся редко.

У детей раннего возраста в связи с анатомо-физиологическими особенностями системы пищеварения в патологический процесс чаще одновременно вовлекаются тонкая и толстая кишка (энтероколит). Для детей школьного возраста характерны более изолированные поражения отделов кишечника.

Хронический энтерит

Хронический энтерит — хроническое рецидивирующее воспалительно-дистрофическое заболевание тонкой кишки, сопровождающееся нарушением её основных функций (пищеварения, всасывания) и вследствие этого нарушением всех видов обмена веществ.

В структуре патологии органов пищеварения хронический энтерит как основное заболевание регистрируют в 4–5% случаев.

Этиология

Хронический энтерит — полиэтиологическое заболевание, которое может быть как первичным, так и вторичным.

- Поражение тонкой кишки чаще развивается после перенесённой острой бактериальной (дизентерия, сальмонеллёз, иерсиниоз, кампилобактериоз и др.) и вирусной (ротавирусной, энтеровирусной, герпесвирусной и др.) инфекций, а также на фоне паразитарного (лямблиоз, криптоспориديоз, трихоцефалёз, гименолепидоз и др.) или грибкового заболевания.
- Большое значение придают алиментарным факторам: еда «всухомятку», переедание, избыток в пище углеводов и жиров при недостатке белка, витаминов и микроэлементов, ранний перевод на искусственное вскармливание и т.д.
- В последние годы часто выделяют такие этиологические факторы, как воздействие ядов, солей тяжёлых металлов (свинца, фосфора, кадмия и др.), лекарственных средств (салицилатов, глюкокортикоидов, НПВС, иммунодепрессантов, цитостатиков, некоторых антибиотиков, особенно при длительном применении), ионизирующего излучения (например, при рентгенотерапии).
- Возникновению заболеваний тонкой кишки способствуют врождённые и приобретённые энзимопатии, пороки развития кишечника, нарушения иммунитета (как местного, так и общего), пищевая аллергия, оперативные вмешательства на кишечнике, заболевания других органов пищеварения (прежде всего двенадцатиперстной кишки, поджелудочной железы, желчевыводящих путей) и пр.

При развитии хронического энтерита у ребёнка обычно трудно выделить один этиологический фактор. Чаще всего выявляют сочетание ряда факторов как экзогенного, так и эндогенного характера.

Патогенез

Под воздействием любого из перечисленных выше факторов или их сочетания в слизистой оболочке тонкой кишки развивается воспалительный процесс, приобретающий хроническое течение в связи с недостаточностью иммунных и компенсаторно-приспособительных реакций. Нарушается ферментативная

деятельность кишечных желёз, ускоряется или замедляется пассаж химуса, создаются условия для пролиферации микробной флоры, нарушается переваривание и всасывание основных питательных веществ.

Клиническая картина

Клиническая картина хронического энтерита полиморфна и зависит от давности и фазы заболевания, степени изменения функционального состояния тонкой кишки, сопутствующей патологии. Выделяют два основных клинических синдрома — местный и общий.

- Местный кишечный (энтеральный) синдром обусловлен нарушением пристеночного (мембранного) и полостного пищеварения. Наблюдает метеоризм, урчание, боль в животе, диарею. Испражнения обычно обильные, с кусочками непереваренной пищи и слизью. Возможно чередование поносов и запоров. При пальпации живота определяют болезненность преимущественно в околопупочной области, положительные симптомы Образцова и Поргеса. В тяжёлых случаях возможен феномен «псевдоасцита». Кишечные симптомы чаще возникают при употреблении молока, сырых овощей и фруктов, кондитерских изделий.
- Общий кишечный (энтеральный) синдром связан с водно-электролитным дисбалансом, расстройством всасывания макро- и микронутриентов и вовлечением в патологический процесс других органов (синдром мальабсорбции). Характерны повышенная утомляемость, раздражительность, головная боль, слабость, снижение массы тела разной степени выраженности. Отмечают сухость кожи, изменение ногтей, глоссит, гингивит, заеды, выпадение волос, нарушение сумеречного зрения, повышенную ломкость сосудов, кровоточивость. Вышеперечисленные симптомы обусловлены полигиповитаминозом и трофическими нарушениями. У детей раннего возраста (до 3 лет) часто выявляют анемию и нарушения обмена веществ, проявляющиеся остеопорозом и ломкостью костей, приступами судорог.

Выраженность общего и местного энтеральных синдромов определяет тяжесть болезни.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностика основана на данных анамнеза, клинических проявлениях, результатах лабораторных и инструментальных методов обследования. Проводят дифференцированные углеводные нагрузки с моно- и дисахаридами, пробу с d-ксилозой. Информативна также эндоскопия с прицельной биопсией и последующим гистологическим исследованием биоптата. В копрограмме выявляют креаторею, стеаторею, амилорею.

Дифференциальную диагностику проводят с наиболее часто развивающимися наследственными и приобретёнными заболеваниями, протекающими с синдромом мальабсорбции — острым энтеритом, кишечной формой муковисцидоза, гастроинтестинальной формой пищевой аллергии, целиакией, дисахаридазной недостаточностью и др.

Лечение

См. ниже в разделе «Хронический энтероколит».

Хронический энтероколит

Хронический энтероколит — полиэтиологическое воспалительно-дистрофическое заболевание, при котором одновременно поражаются тонкая и толстая кишка.

Этиология

Заболевание возникает чаще всего после перенесённых ОКИ (сальмонеллёза, дизентерии, эшерихиоза, брюшного тифа, вирусной диареи), гельминтозов, заболеваний, вызванных простейшими, погрешностей в пищевом режиме (длительное нерегулярное, недостаточное или избыточное питание), пищевых аллергических реакций. Развитию заболевания способствуют врождённые и приобретённые энзимопатии, дефекты иммунитета, заболевания желудка, печени, жёлчных путей и поджелудочной железы, аномалии развития кишечника, дисбактериоз, витаминная недостаточность, неврогенные, гормональные нарушения, радиационные воздействия, нерациональное применение лекарственных средств, в частности антибиотиков, и т.д.

Патогенез

Патогенез до конца не ясен. Полагают, например, что инфекционные агенты могут вызвать нарушение целостности клеток тканей пищеварительного тракта, способствуя их деструкции или метаплазии. Вследствие этого образуются Аг, генетически чужеродные организму и вызывающие развитие аутоиммунных реакций. Происходят накопление клонов цитотоксических лимфоцитов и продукция АТ, направленных против Аг структур аутологичных тканей пищеварительного тракта. Придают значение дефициту секреторного IgA, препятствующего инвазии бактерий и аллергенов. Изменение нормальной микрофлоры кишечника способствует формированию хронического энтероколита, вторично повышая проницаемость слизистой оболочки кишечника для микробных аллергенов. С другой стороны, дисбактериоз всегда сопутствует этому заболеванию. Хронический энтероколит может быть и вторичным при заболеваниях других органов пищеварения.

Клиническая картина

Хроническому энтероколиту свойственно волнообразное течение: обострение болезни сменяется ремиссией. В период обострения ведущими клиническими симптомами становятся боли в животе и нарушения стула.

- Характер и интенсивность болей могут быть различными. Дети чаще жалуются на боли в области пупка, нижней части живота с правосторонней или левосторонней локализацией. Боли возникают в любое время суток, но чаще во второй половине дня, иногда через 2 ч после приёма пищи, усиливаются перед дефекацией, при беге, прыжках, езде в транспорте и т.д. Тупые тянущие боли более свойственны поражению тонкой кишки, интенсивные — толстой кишки. Эквиваленты боли — послабление стула после приёма пищи или, особенно у детей раннего возраста, отказ от еды, избирательность вкуса.

- Другой важнейший симптом хронического энтероколита — расстройство стула в виде чередования поносов (при преимущественном поражении тонкой кишки) и запоров (при поражении толстой кишки). Преобладают частые позывы на дефекацию (5—7 раз в сутки) с небольшими порциями фекалий разной консистенции (жидкие с примесью непереваренной пищи, со слизью; серые, блестящие, пенистые, зловонные — при преобладании гнилостных процессов). Нередко появляется «овечий» или лентовидный кал. Отхождение твёрдых каловых масс может вызвать образование трещин заднего прохода. В таком случае на поверхности каловых масс появляется небольшое количество алой крови.

К постоянным симптомам хронического энтероколита у детей относят также вздутие и ощущение распирания живота, урчание и переливания в кишечнике, усиленное отхождение газов и т.д. Иногда в клинической картине болезни доминирует психовегетативный синдром: развиваются слабость, быстрая утомляемость, плохой сон, раздражительность, головная боль. Жалобы на дисфункцию кишечника отходят на второй план. При длительном течении заболевания отмечают задержку в нарастании массы тела, реже роста, анемию, признаки гиповитаминоза, расстройство обмена веществ (белкового, минерального).

Диагностика и дифференциальная диагностика

Хронический энтероколит диагностируют на основании анамнестических данных, клинической картины (длительно существующая дисфункция кишечника, сопровождающаяся развитием дистрофии), результатов лабораторного обследования (анемия, гипо- и диспротеинемии, гипоальбуминемия, снижение концентрации холестерина, общих липидов, β -липопротеинов, кальция, калия, натрия в сыворотке крови, обнаружение в кале слизи, лейкоцитов, стеатореи, креатореи, амилореи), результатов инструментальных методов исследования (ректороманоскопии, колонофиброскопии, рентгенологического и морфологических исследований).

Хронический энтероколит следует дифференцировать от затяжной дизентерии (см. главу 27 «Острые кишечные инфекции»), врождённых энзимопатий [муковисцидоза, целиакии, дисахаридазной недостаточности, синдрома экссудативной энтеропатии (см. ниже раздел «Врождённые энзимопатии и экссудативная энтеропатия»)] и др.

Лечение

Лечение при хроническом энтерите и хроническом энтероколите направлено на восстановление нарушенных функций кишечника и предупреждение обострений заболевания. Основу проводимых терапевтических мероприятий составляет лечебное питание (назначают стол № 4 по Певзнеру). Также назначают поливитамины (например, центрум, витрум), ферментные препараты (панкреатин), пре- и пробиотики [бифидобактерии бифидум+активированный уголь (пробифор), линекс, лактобактерии ацидофильные+грибки кефирные (аципол), энтерол, хилак форте], энтеросорбенты [диосмектит (смекта)], прокинетики [тримебутин (дебридат), лоперамид, мебеверин (дюспаталин)]

и др.]. По строгим показаниям назначают антибактериальные препараты: интетрикс, нитрофураны, налидиксовую кислоту, метронидазол и др. Применяют фитотерапию, симптоматические средства, физиотерапию, ЛФК. Санаторно-курортное лечение показано не ранее чем через 3–6 мес после обострения.

Прогноз

При своевременном и адекватном лечении на всех этапах реабилитации прогноз благоприятный.

Синдром раздражённой кишки

Синдром раздражённой кишки — функциональное расстройство ЖКТ, проявляющееся сочетанием нарушений акта дефекации с болевым синдромом при отсутствии органических изменений кишки.

На международном рабочем совещании экспертов в Риме (1988) было выработано единое определение синдрома раздражённой кишки («Римские критерии») — комплекс функциональных расстройств продолжительностью более 3 мес, включающий боли в животе (как правило, уменьшающиеся после акта дефекации) и диспептические расстройства (метеоризм, урчание, поносы, запоры или их чередование, чувство неполного опорожнения кишечника, императивные позывы на дефекацию).

В развитых странах во взрослой популяции синдром раздражённой кишки развивается с частотой от 14 до 48%. Женщины страдают от этого заболевания в 2 раза чаще, чем мужчины. Считают, что функциональными нарушениями кишечника страдают 30–33% детей.

Этиология и патогенез

Синдром раздражённой кишки — полиэтиологическое заболевание. Важное место в его развитии отводят нервно-психическим факторам. Установлено, что при синдроме раздражённой кишки нарушается эвакуаторная функция как тонкой, так и толстой кишки. Изменения двигательной функции кишечника могут быть связаны с тем, что у этих пациентов повышена чувствительность рецепторов стенки кишки к растяжению, в результате чего боли и диспептические расстройства возникают у них при более низком пороге возбудимости, чем у здоровых людей. Определённую роль в формировании синдрома раздражённой кишки у детей играют особенности питания, в частности недостаточное поступление растительной клетчатки. Существенное значение придают также утрате условного рефлекса на акт дефекации и асинергии мышечных структур тазовой диафрагмы, приводящим к нарушениям эвакуаторной функции кишечника.

Синдром раздражённой кишки может развиваться вторично при других заболеваниях системы пищеварения: гастритах, дуоденитах, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, панкреатитах и др. Определённую роль могут играть перенесённые ОКИ, гинекологические заболевания у девочек, патология мочевой системы.

Клиническая картина

В зависимости от клинических проявлений выделяют три варианта синдрома раздражённой кишки: преимущественно с диареей, преимущественно с запорами и преимущественно с болями в животе и метеоризмом.

- У пациентов с преобладанием диареи основной симптом — жидкий стул, иногда с примесью слизи и остатков непереваренной пищи, обычно 4 раза в день, чаще утром, после завтрака, особенно при эмоциональном напряжении. Иногда возникают императивные позывы на дефекацию, метеоризм.
- При втором варианте синдрома раздражённой кишки отмечают задержку стула (до 1–2 раз в неделю). У ряда детей акт дефекации регулярный, но сопровождается длительным натуживанием, чувством неполного опорожнения кишечника, изменением формы и характера стула (твёрдый, сухой, типа овечьего и др.). У некоторых детей длительный запор сменяется поносом с последующим возобновлением запора.
- У больных с третьим вариантом синдрома раздражённой кишки преобладают схваткообразные или тупые, давящие, распирающие боли в животе, сочетающиеся с его вздутием. Боли возникают или усиливаются после еды, при стрессах, перед дефекацией и проходят после отхождения газов.

Помимо местных проявлений у больных возникают частые головные боли, ощущение комка в горле при глотании, вазомоторные реакции, тошнота, изжога, отрыжка, тяжесть в эпигастральной области и т.д. Отличительный признак синдрома раздражённой кишки — многообразие жалоб. Обращает на себя внимание несоответствие между длительностью заболевания, многообразием жалоб и хорошим внешним видом больных детей, физически нормально развитых.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностику синдрома раздражённой кишки строят по принципу исключения других заболеваний кишечника нередко с использованием функциональных, инструментальных и морфологических методов обследования.

Дифференциальную диагностику проводят с эндокринными заболеваниями (гипотиреозом, гипертиреозом — при запоре; с выпойкой, гастринотомой — при поносе), синдромом нарушенного кишечного всасывания (лактазная недостаточность, целиакия и др.), гастроинтестинальной аллергией, острыми и хроническими запорами и др.

Лечение

Лечение больных с синдромом раздражённой кишки базируется на нормализации режима и характера питания, психотерапии, назначении лекарственных средств. С целью нормализации состояния центральной и вегетативной нервной системы, а также моторики кишечника назначают ЛФК, массаж, физио- и рефлексотерапию. Препаратами выбора из лекарственных средств служат цизаприд, лоперамид, тримебутин (дебридат), пинаверия бромид (дигестел), мебеверин (дюспаталин) и др.

При синдроме раздражённой кишки с диареей хороший эффект оказывает диосмектит (сметта), обладающий выраженным адсорбционным и цитопротективным свойствами. Применяют также пре- и пробиотики для восстановления

нормальной микрофлоры [энтерол, бифидобактерии бифидум, бифидобактерии бифидум+активированный уголь (пробифор), лактобактерии ацидофильные+грибки кефирные (аципол), хилак-форте, линекс и др.], антибактериальные средства (интетрикс, нифуроксазид, фуразолидон, метронидазол и др.), растительные препараты (бруснивер и элекасол), уменьшающие вздутие, урчание в животе, количество слизи в стуле.

При синдроме раздражённой кишки, протекающем с запорами, назначают балластные вещества (отруби, семя льна, лактулоза и др.).

По показаниям назначают: спазмолитики (дротаверин, папаверина гидрохлорид), холиноблокаторы [гиосцина бутилбромид (бускопан), прифиния бромид (риабал)], препараты, нормализующие состояние центральной и вегетативной нервной системы (выбор препарата зависит от выявленных у пациента аффективных нарушений), транквилизаторы (диазепам, оксазепам), антидепрессанты (амитриптилин, азафен), нейролептики (тиоридазин) в сочетании с ноотропами и витаминами группы В. Оптимальные результаты лечения можно получить при совместном наблюдении больного педиатром и психоневрологом.

Прогноз

Прогноз благоприятный.

Врождённые энзимопатии и экссудативная энтеропатия

Наиболее распространённые врождённые энзимопатии ЖКТ — целиакия и недостаточность дисахаридаз.

ПАТОГЕНЕЗ И КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Целиакия

Глютеновая энтеропатия — врождённое заболевание, обусловленное недостаточностью ферментов, расщепляющих глютен (белок злаковых) до аминокислот, и накоплением в организме токсичных продуктов его неполного гидролиза. Заболевание проявляется чаще с момента введения прикорма (манной и овсяной каш) в виде обильного пенистого стула. Затем присоединяются анорексия, рвота, симптомы дегидратации, картина ложного асцита. Развивается тяжёлая дистрофия.

При рентгенологическом исследовании кишечника с добавлением муки к бариевой взвеси наблюдают резкую гиперсекрецию, ускоренную перистальтику, изменение тонуса кишечника и рельефа слизистой оболочки (симптом «снежной метели»).

Дисахаридазная недостаточность

У детей раннего возраста она чаще бывает первичной, обусловленной генетическим дефектом (р) синтеза ферментов, расщепляющих лактозу и сахарозу. В этом случае непереносимость лактозы проявляется диареей уже после первых кормлений грудным молоком, непереносимость сахарозы — с момента введения в рацион ребёнка сахара (сладкая вода, докорм). Характерны

метеоризм, водянистый стул с кислым запахом, постепенное развитие стойкой гипотрофии. Стул, как правило, быстро нормализуется после исключения соответствующего дисахарида.

Синдром экссудативной энтеропатии

Синдром характеризуется потерей большого количества белков плазмы крови через стенку кишечника. В результате у детей возникает стойкая гипопроteinемия, появляется склонность к отёкам. Первичный синдром экссудативной энтеропатии связан с врождённым дефектом лимфатических сосудов кишечной стенки с развитием лимфангиэктазий, выявляемых при морфологическом исследовании. Вторичный синдром экссудативной энтеропатии наблюдают при целиакии, муковисцидозе, болезни Крона, неспецифическом язвенном колите, циррозе печени и ряде других заболеваний.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика основана на совокупности клинико-лабораторных данных, результатах эндоскопических и морфологических исследований. В диагностике применяют нагрузочные пробы (например, тест всасывания d-ксилозы и др.), иммунологические методы (определение глиадиновых АТ и др.), а также методы, позволяющие определить содержание белка, углеводов, липидов в кале, крови.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

При проведении дифференциальной диагностики важно учитывать возраст больного, в котором появились первые симптомы заболевания.

- В период новорождённости манифестируют врождённая недостаточность лактазы (алактазия), врождённая глюкозо-галактозная мальабсорбция, врождённая недостаточность энтерокиназы, непереносимость белка коровьего молока, сои и др.
- В возрасте от 1 мес до 2 лет выявляют врождённую недостаточность сахаразы, изомальтазы, вторичную дисахаридазную недостаточность, врождённую недостаточность липазы, целиакию, мальабсорбцию аминокислот, паразитарные заболевания, пищевые аллергии, иммунодефициты и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Решающее значение имеет организация индивидуального лечебного питания, в частности назначение элиминационных диет в зависимости от периода болезни, общего состояния и возраста пациента, характера ферментной недостаточности. При целиакии диета должна быть аглютеновой (исключают продукты, богатые глютенем, — рожь, пшеницу, ячмень, овсяную крупу) с ограничением молока. При дисахаридазной недостаточности необходимо исключить употребление сахара, крахмала или свежего молока (при непереносимости лактозы). При экссудативной энтеропатии назначают диету, богатую белками, с ограничением жиров (используют среднецепочечные триглицериды). По показаниям, в тяжёлых случаях, назначают парентеральное питание. Показаны ферментные препараты, пробиотики, витамины, симптоматическая терапия.

ПРОГНОЗ

Прогноз при строгом соблюдении элиминационной диеты и тщательной профилактике рецидивов у больных с целиакией и некоторыми энтеропатиями в целом благоприятный; при экссудативной энтеропатии возможно лишь достижение клинической ремиссии.

Профилактика заболеваний тонкой и толстой кишки

Меры первичной профилактики предусматривают диетическое, соответствующее возрасту и индивидуальной переносимости питание детей, предупреждение и полноценное лечение ОКИ и паразитарных заболеваний, а также другой патологии всех отделов ЖКТ.

Вторичная профилактика включает тщательное соблюдение режима питания, полноценного по составу, повторные курсы лечения витаминами, ферментами (под контролем состояния стула), энтеросорбентами, прокинетиками, лечебными травами, пробиотиками, а также минеральной водой (при склонности к поносу назначают Эссендуки 4, подогретые до 40–50 °С), лечебную гимнастику и массаж живота, оберегание ребёнка от интеркуррентных заболеваний и травм, исключение купания в открытых водоёмах.

При хроническом энтерите и хроническом энтероколите в период стойкой ремиссии разрешают занятия физкультурой и проведение профилактических прививок.

Наблюдение за детьми и их лечение в период ремиссии проводят участковые педиатры и гастроэнтерологи поликлиники ежеквартально в первый год выписки из стационара. Санаторно-курортное лечение показано не ранее чем через 3–6 мес после обострения. Санаторно-терапевтический комплекс включает щадяще-тренировочный режим, диетическое питание, по показаниям — питьё подогретых слабоминерализованных вод, грязевые аппликации на живот и поясницу, радоновые ванны, кислородные коктейли и др. Длительность курса санаторного лечения — 40–60 дней.

Болезнь Крона

Болезнь Крона — хроническое неспецифическое прогрессирующее трансмуральное гранулематозное воспаление ЖКТ.

Чаще поражается терминальный отдел тонкой кишки, поэтому существуют такие синонимы этого заболевания, как «терминальный илеит», «гранулематозный илеит» и др. В патологический процесс может вовлекаться любой отдел пищеварительного тракта от корня языка до заднепроходного отверстия. Частота поражения отделов кишечника убывает в следующей последовательности: терминальный илеит, колит, илеоколит, аноректальная форма и др. Выделяют также очаговую, многоочаговую и диффузную формы. Течение болезни Крона волнообразное, с обострениями и ремиссиями.

Болезнь Крона выявляют у детей всех возрастных групп. Пик заболеваемости приходится на 13–20 лет. Среди заболевших соотношение мальчиков и девочек 1:1,1.

Этиология и патогенез

Этиология и патогенез заболевания неизвестны. Обсуждают роль инфекции (микобактерии, вирусы), токсинов, пищи, некоторых лекарственных препаратов,

рассматриваемых в качестве пускового момента развития острого воспаления. Большое значение придают иммунологическим, дисбиотическим, генетическим факторам. Установлена связь между системой гистосовместимости HLA и болезнью Крона, при которой часто выявляют локусы DR1 и DRw5.

Клиническая картина

Клиническая картина болезни отличается большим разнообразием. Начало заболевания, как правило, постепенное, течение многолетнее с периодическими обострениями. Возможны и острые формы.

- Основной клинический симптом у детей — упорная диарея (до 10 раз в сутки). Объём и частота стула зависят от уровня поражения тонкой кишки — чем он выше, тем чаще стул и, соответственно, тяжелее заболевание. Поражение тонкой кишки сопровождается синдромом мальабсорбции. В стуле периодически появляется примесь крови.
- Боли в животе — обязательный симптом у всех детей. Интенсивность болей варьирует от незначительных (в начале болезни) до интенсивных схваткообразных, связанных с приёмом пищи и дефекацией. При поражении желудка они сопровождаются чувством тяжести в эпигастральной области, тошнотой, рвотой. На поздних стадиях боли очень интенсивные, сопровождаются вздутием живота.
- Общие симптомы заболевания: общая слабость, потеря массы тела, лихорадка. При значительном поражении тонкой кишки нарушаются всасывание и метаболизм белков, углеводов, жиров, витамина B₁₂, фолиевой кислоты, электролитов, железа, магния, цинка и др. Гипопротеинемия клинически проявляется отёками. Характерна задержка роста и полового развития.
- Наиболее распространённые внекишечные проявления болезни Крона — артралгии, моноартриты, сакроилеит, узловатая эритема, афтозный стоматит, иридоциклит, увеит, эписклерит, перихолангит, холестаз, сосудистые расстройства.

Осложнения при болезни Крона наиболее часто связаны с образованием свищей и абсцессов различной локализации, перфорацией кишки, перитонитом. Возможны непроходимость кишечника, острая токсическая дилатация толстой кишки.

Лабораторные и инструментальные исследования

В общем анализе крови выявляют анемию (снижение эритроцитов, Hb, гематокрита), ретикулоцитоз, лейкоцитоз, увеличение СОЭ. При биохимическом анализе крови обнаруживают гипопротеинемию, гипоальбуминемию, гипокалиемию, снижение содержания микроэлементов, повышение уровня щелочной фосфатазы, α_2 -глобулина и С-реактивного белка. Степень выраженности биохимических изменений коррелирует с тяжестью заболевания.

Эндоскопическая картина при болезни Крона отличается большим полиморфизмом и зависит от стадии и протяжённости воспалительного процесса. Эндоскопически выделяют три фазы болезни: инфильтрации, язв-трещин, рубцевания.

- В фазу инфильтрации (процесс локализуется в подслизистой оболочке) слизистая оболочка имеет вид «стёганого одеяла» с матовой поверхностью,

сосудистый рисунок не виден. В дальнейшем появляются эрозии по типу афт с отдельными поверхностными изъязвлениями и фибринозными наложениями.

- В фазу язв-трещин выявляют отдельные или множественные глубокие продольные язвенные дефекты, затрагивающие и мышечный слой кишечной стенки. Пересечение трещин придаёт слизистой оболочке вид «булыжной мостовой». Вследствие значительного отёка подслизистой оболочки, а также поражения глубоких слоёв кишечной стенки просвет кишки суживается.
- В фазу рубцевания обнаруживают участки необратимого стеноза кишки.

Характерные рентгенологические признаки (исследование обычно проводят с двойным контрастированием) — сегментарность поражений, волнистые и неровные контуры кишки. В толстой кишке определяют неровности и изъязвления по верхнему краю сегмента с сохранением гаустрации по нижнему. В стадию язв-трещин — вид «булыжной мостовой».

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагноз устанавливают на основании клинико-анамнестических данных и результатов лабораторных, инструментальных, морфологических исследований.

Дифференциальную диагностику болезни Крона проводят с острыми и затяжными кишечными инфекциями бактериальной и вирусной этиологии, заболеваниями, вызванными простейшими, глистами, синдромом мальабсорбции, опухолями, неспецифическим язвенным колитом (табл. 15-4) и др.

Таблица 15-4. Дифференциальная диагностика воспалительных заболеваний кишечника*

Клинический симптом	Заболевание	
	Неспецифический язвенный колит	Болезнь Крона
Стул с кровью	Часто	Редко
Боли в животе	Редко	Часто
Тенезмы	Часто	Отсутствуют
Объём стула	Умеренный	Избыточный
Поражение прямой кишки	Всегда выражено	Редко
Перианальные поражения	Редко	Часто
Свищи	Редко	Часто
Рецидивы после операции	Нет	Часто

* По Каншиной О.А., 1999

Лечение

Режим в период обострения постельный, далее — щадящий. Лечебное питание (стол № 4 по Певзнеру). Характер диеты в значительной мере зависит от локализации и протяжённости поражения кишечника, фазы течения болезни.

Наиболее эффективными лекарственными средствами считают препараты 5-аминосалициловой кислоты (месалазин), сульфасалазин. Одновременно

необходимо принимать фолиевую кислоту и поливитамины с микроэлементами в возрастной дозе. В острую фазу болезни и при тяжёлых осложнениях (анемии, кахексии, поражениях суставов, эритеме и др.) назначают глюкокортикоиды (гидрокортизон, преднизолон, дексаметазон), реже — иммунодепрессанты (азатиоприн, циклоспорин).

Кроме того, для лечения пациентов с болезнью Крона применяют антибиотики широкого спектра действия, метронидазол, пробиотики, ферменты (панкреатин), энтеросорбенты [диосмектит (сметта)], антидиарейные препараты (например, лоперамид), симптоматические средства. При тяжёлом течении болезни с развитием гипопроотеинемии, электролитных нарушений проводят внутривенные инфузии растворов аминокислот, альбумина, плазмы, электролитов. По показаниям проводят хирургическое лечение — удаление поражённых отделов кишки, иссечение свищей, наложение анастомоза для восстановления проходимости.

Профилактика

Профилактика предусматривает рациональное, полноценное, соответствующее возрасту и индивидуальным возможностям ЖКТ питание, предупреждение и последовательное лечение ОКИ, паразитарных заболеваний, а также другой патологии всех отделов пищеварительной системы.

Прогноз

Прогноз для выздоровления неблагоприятный, для жизни — зависит от тяжести болезни, характера её течения, наличия осложнений. Возможно достижение длительной клинической ремиссии.

Неспецифический язвенный колит

Неспецифический язвенный колит — хроническое воспалительно-дистрофическое заболевание толстой кишки с рецидивирующим либо непрерывным течением, местными и системными осложнениями.

Неспецифический язвенный колит распространён преимущественно среди населения индустриально развитых стран (распространённость среди взрослых — 40–117:100 000). У детей он развивается относительно редко, составляя 8–15% от заболеваемости взрослых. В последние два десятилетия наблюдают рост числа больных неспецифическим язвенным колитом как среди взрослых, так и среди детей всех возрастных групп. Дебют заболевания может возникнуть даже в грудном возрасте. Распределение по полу составляет 1:1, причём в раннем возрасте чаще болеют мальчики, в подростковом — девочки.

Этиология и патогенез

Несмотря на многолетнее изучение этиология заболевания остаётся невыясненной. Среди различных теорий развития неспецифического язвенного колита наибольшее распространение получили инфекционная, психогенная и иммунологическая. Поиски какой-либо единой причины возникновения язвенного процесса в толстой кишке до сих пор безуспешны. В качестве этиологических факторов предполагают вирусы, бактерии, токсины, некоторые ингредиенты пищи, способные, как триггеры, вызвать начало патологической реакции, приводящей

к повреждению слизистой оболочки кишки. Большое значение придают состоянию нейроэндокринной системы, местной иммунной защите слизистой оболочки кишки, генетической предрасположенности, неблагоприятным факторам внешней среды, психологическим стрессам, ятрогенно-медикаментозным воздействиям. При неспецифическом язвенном колите возникает каскад самоподдерживающихся патологических процессов: сначала неспецифических, затем аутоиммунных, повреждающих органы-мишени.

Классификация

Современная классификация неспецифического язвенного колита учитывает протяжённость процесса, выраженность клинических симптомов, наличие рецидивов, эндоскопические признаки (табл. 15-5).

Таблица 15-5. Рабочая классификация неспецифического язвенного колита*

Локализация	Активность	Течение	Фаза	Степень
Дистальный колит	Минимальная	Молниеносное	Ремиссия	Лёгкая
Левосторонний колит	Умеренная	Острое	Обострение	Среднетяжёлая
Тотальный колит	Резко выраженная	Хроническое • рецидивирующее • непрерывное		Тяжёлая

Внекишечные проявления и осложнения

* Нижегородский НИИ детской гастроэнтерологии

Клиническая картина

Клиническая картина представлена тремя ведущими симптомами: диареей, выделением со стулом крови, болями в животе. Почти в половине случаев заболевание начинается исподволь. При лёгком колите заметны единичные прожилки крови в стуле, при тяжёлом — значительная её примесь. Иногда стул приобретает вид зловонной жидкой кровавой массы. У большинства больных развивается диарея, частота стула варьирует от 4—8 до 16—20 раз в сутки и более. В жидком стуле помимо крови содержатся в большом количестве слизь и гной. Диарею с примесью крови сопровождают, а иногда и предшествуют ей боли в животе, чаще во время еды или перед дефекацией. Боли схваткообразные, локализуются в низу живота, в левой подвздошной области или вокруг пупка. Изредка развивается дизентериеподобное начало болезни. Весьма характерны для тяжёлого неспецифического язвенного колита повышение температуры тела (обычно не выше 38 °С), снижение аппетита, общая слабость, снижение массы тела, анемия, задержка полового развития.

Осложнения неспецифического язвенного колита бывают системными и местными.

- Системные осложнения многообразны: артриты и артралгии, гепатиты, склерозирующий холангит, панкреатиты, тяжёлые поражения кожи, слизистых оболочек (узловатая эритема, пиодермии, трофические язвы,

рожистое воспаление, афтозный стоматит, пневмония, сепсис) и глаз (увеит, эписклерит).

- Местные осложнения у детей развиваются редко. К ним относят профузное кишечное кровотечение, перфорацию кишки, острую токсическую дилатацию или стриктуру толстой кишки, поражение аноректальной области (трещины, свищи, абсцессы, геморрой, слабость сфинктера с недержанием кала и газов), рак толстой кишки.

Лабораторные и инструментальные исследования

При анализе крови обнаруживают лейкоцитоз с нейтрофилёзом и сдвигом лейкоцитарной формулы влево, снижение содержания эритроцитов, Hb, сывороточного железа, общего белка, диспротеинемию со снижением концентрации альбумина и повышением γ -глобулинов; возможны нарушения электролитного состава крови. Соответственно остроте и фазе заболевания повышаются СОЭ и концентрация С-реактивного белка.

Решающую роль в диагностике неспецифического язвенного колита играют эндоскопические методы исследования. При колоноскопии в начальный период болезни слизистая оболочка гиперемирована, отёчна, легко ранима. В дальнейшем формируется картина типичного эрозивно-язвенного процесса. В период манифестных проявлений циркулярные складки слизистой оболочки утолщаются, нарушается деятельность сфинктеров толстой кишки. При длительном течении заболевания складчатость исчезает, просвет кишки становится трубкообразным, её стенки — ригидными, анатомические изгибы сглаживаются. Нарастают гиперемия и отёк слизистой оболочки, появляется её зернистость. Сосудистый рисунок не определяется, выражена контактная кровоточивость, обнаруживают эрозии, язвы, микроабсцессы, псевдополипы.

Рентгенологически выявляют нарушение гаустрального рисунка кишки: асимметрию, деформацию или полное его исчезновение. Просвет кишки имеет вид шланга с утолщёнными стенками, укороченными отделами, сглаженными анатомическими изгибами.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагноз устанавливают на основании клинико-лабораторных данных, результатов ректороманоскопии, сигмо- и колоноскопии, ирригографии, а также гистологического исследования биопсийного материала.

Дифференциальную диагностику проводят с болезнью Крона, целиакией, дивертикулитом, опухолями и полипами толстой кишки, туберкулёзом кишечника, болезнью Уиппла и др.

Лечение

Наибольшее значение в лечении неспецифического язвенного колита у детей придают диете. Назначают безмолочный стол № 4 по Певзнеру, обогащённый белком за счёт мясных и рыбных продуктов, яиц.

Основу базисной лекарственной терапии составляют сульфасалазин и препараты 5-аминосалициловой кислоты (месалазин). Их можно принимать через рот и вводить в виде лечебных клизм или свечей в прямую кишку. Дозу препаратов и длительность лечения определяют индивидуально. При тяжёлом течении неспецифического язвенного колита дополнительно назначают

глюкокортикоиды. По строгим показаниям применяют иммунодепрессанты (азатиоприн). Проводят также симптоматическую терапию и местное лечение (микроклизмы).

Альтернативой консервативному лечению служит оперативное — субтотальная резекция кишки с наложением илеоректального анастомоза.

Профилактика

Профилактика направлена прежде всего на предупреждение рецидивов. После выписки из стационара всем больным следует рекомендовать курсы поддерживающего и противорецидивного лечения, включающего базисную медикаментозную терапию, диету и охранительно-восстановительный режим. Больные неспецифическим язвенным колитом подлежат обязательному диспансерному наблюдению. Профилактическую вакцинацию проводят только по эпидпоказаниям ослабленными вакцинными препаратами. Детей освобождают от экзаменов, физических нагрузок (занятий физкультурой, трудовых лагерей и т.д.). Обучение желательно проводить на дому.

Прогноз

Прогноз для выздоровления неблагоприятный, для жизни — зависит от тяжести болезни, характера течения, наличия осложнений. Показан регулярный контроль изменений слизистой оболочки толстой кишки из-за возможности её дисплазии.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

Заболевания желчевыводящей системы (жёлчного пузыря и внутрипечёночных жёлчных протоков) у детей составляют 79,2% всех поражений ЖКТ. Принято выделять следующие виды патологии гепатобилиарной зоны: функциональные (дискинезии), воспалительные (холециститы и холангиты; в педиатрической практике чаще наблюдают холецистохолангиты), обменные (желчнокаменная болезнь), паразитарные и опухолевые. У детей наиболее часто диагностируют дискинезию желчевыводящих путей, т.е. нарушения моторной и эвакуаторной функций жёлчного пузыря и жёлчных протоков. Несколько реже выявляют воспалительные поражения жёлчного пузыря и жёлчных протоков. Желчнокаменную болезнь наблюдают значительно реже. Пик заболеваемости болезнями желчевыводящих путей приходится на пре- и пубертатный возраст, однако дискинезии желчевыводящих путей диагностируют у детей уже в 3–6 лет. Девочки болеют в 3–5 раз чаще мальчиков.

Этиология и патогенез

Формированию патологии желчевыводящей системы у детей способствуют качественные и количественные нарушения режима питания: увеличение интервалов между приёмами пищи, раннее введение в рацион жирных и острых блюд, переедание, избыток сладостей, малоподвижный образ жизни. К развитию патологии билиарной системы у детей предрасполагают нарушения психоэмоциональной сферы, перенесённая перинатальная энцефалопатия, СВД, стрессовые ситуации. Значительную роль играют сопутствующие заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки, глистные инвазии, лямблиоз,

аномалии развития жёлчного пузыря и желчевыводящей системы, пищевая аллергия, бактериальные инфекции. Среди бактерий, вызывающих воспалительные процессы в жёлчном пузыре и жёлчных ходах, преобладают *E. coli* и разнообразные кокки, реже причиной становятся анаэробные микроорганизмы. Большое значение имеет и наследственная предрасположенность.

Различные поражения желчевыводящих путей тесно связаны между собой и имеют много общего на всех этапах патогенеза. Заболевание обычно начинается с развития дискинезии желчевыводящих путей, т.е. функциональных нарушений моторики жёлчного пузыря, жёлчных ходов, сфинктеров Люткенса, Одди и Мирицци. На этом фоне происходит изменение физико-химических свойств жёлчи, приводящее к образованию кристаллов билирубина, холестерина и др. В результате возможно развитие органических воспалительных поражений жёлчного пузыря и жёлчных протоков, а также формирование желчнокаменной болезни.

Дискинезии желчевыводящих путей

В возникновении дискинезий желчевыводящих путей важную роль играет функциональное состояние желудка и двенадцатиперстной кишки. Нарушение деятельности сфинктеров, дуоденостаз, отёк и спазм большого дуоденального соска приводят к гипертензии в билиарной системе и нарушению желчеотделения. Существуют разные механизмы, приводящие к нарушению пассажа жёлчи. Два возможных варианта таких механизмов приведены на рис. 15-2.



Рис. 15-2. Механизмы нарушения пассажа жёлчи.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА

Выделяют гипотонический (гипокинетический) и гипертонический (гиперкинетический) типы дискинезий. Возможна также смешанная форма.

Дискинезия гипотонического типа

Основные признаки дискинезии гипотонического типа: понижение тонуса мускулатуры жёлчного пузыря, слабое его сокращение, увеличение объёма жёлчного пузыря. Клинически этот вариант сопровождается ноющими болями в правом подреберье или вокруг пупка, общей слабостью, быстрой утомляемостью. Иногда удаётся пропальпировать большой атоничный жёлчный пузырь. При УЗИ выявляют увеличенный, иногда удлинённый жёлчный пузырь с нормальным или замедленным опорожнением. При приёме раздражителя (яичный желток) поперечный размер жёлчного пузыря обычно уменьшается менее чем на 40% (в норме на 50%). При фракционном дуоденальном зондировании выявляют увеличение объёма порции В при нормальной или высокой скорости оттока пузырной жёлчи, если тонус пузыря ещё сохранен. Снижение тонуса сопровождается уменьшением объёма этой порции.

Дискинезия гипертонического типа

Основные признаки дискинезии гипертонического типа — уменьшение размеров жёлчного пузыря, ускорение его опорожнения. Клинически этот вариант характеризуется кратковременными, но более интенсивными приступами болей с локализацией в области правого подреберья или вокруг пупка, иногда бывает диспепсия. При УЗИ определяют уменьшение поперечного размера жёлчного пузыря после желчегонного завтрака более чем на 50%. При фракционном дуоденальном зондировании выявляют уменьшение объёма порции В при увеличении скорости оттока жёлчи.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение можно проводить как в стационаре, так и дома. При назначении лечения следует учитывать тип дискинезии.

- Лечебное питание:
 - стол № 5 с полноценным содержанием белков, жиров и углеводов;
 - разгрузочные дни, например фруктово-сахарные и кефирно-творожные (с целью дезинтоксикации);
 - фруктовые и овощные соки, растительное масло, яйца (для естественного усиления оттока жёлчи).
- Желчегонные средства. Желчегонную терапию необходимо проводить длительно, прерывистыми курсами.
 - Холеретики (стимулирующие образование жёлчи) — аллохол, жёлчь+порошок из *pancreas* и слизистой оболочки тонкой кишки (холензим), гидроксиметилникотинамид (никодин), осалмид (оксафенамид), цикловалон (циквалон), холосас, растения (мята, крапива, ромашка, зверобой и др.).
 - Холекинетики (способствующие выделению жёлчи) — повышающие тонус жёлчного пузыря (например, препараты барбариса обычного, сорбит, ксилит, яичный желток), снижающие тонус жёлчных путей (например, папаверина гидрохлорид, платифиллин, экстракт белладонны).

— Для ликвидации холестаза рекомендуют тюбаж по Г.С. Демьянову с минеральной водой или сорбитом. Утром больному дают выпить натощак стакан минеральной воды (тёплой, без газов), затем в течение 20–40 мин пациент лежит на правом боку на тёплой грелке без подушки. Тюбаж проводят 1–2 раза в неделю в течение 3–6 мес. Другой вариант тюбажа: после приёма стакана минеральной воды больной делает 15 глубоких вдохов с участием диафрагмы (положение тела вертикальное). Процедуру проводят ежедневно в течение месяца.

Острый холецистит

Острый холецистит — острое воспаление стенки жёлчного пузыря.

Этиология. В развитии острого холецистита играют роль так называемые факторы риска: психоэмоциональная нагрузка, гиподинамия, погрешности в режиме питания. Однако более значимой причиной считают инфекцию. Микробный агент может проникнуть в жёлчные пути энтерогенным, гепатогенным или лимфогенным путём. Возбудителями могут быть кишечная палочка, стрептококк, стафилококк, клебсиелла, протей, вирусы. Также неблагоприятное влияние оказывают паразитарные заболевания (например, лямблиоз).

Патогенез. Ферменты микроорганизмов воздействуют на дегидроксилирование жёлчных кислот, усиливают слушивание эпителия, влияют на нервно-мышечный аппарат и сфинктеры жёлчного пузыря и желчевыводящих путей.

Клиническая картина. Острый катаральный холецистит обычно проявляется болями, диспептическими расстройствами и интоксикацией.

- Боли носят приступообразный характер с локализацией в правом подреберье, эпигастральной области и вокруг пупка, длительность болевого синдрома варьирует от нескольких минут до нескольких часов. Изредка боли иррадиируют в область нижнего угла правой лопатки, правую надключичную область или правую половину шеи. Чаще боли возникают после приёма жирной, острой или пряной пищи, а также эмоциональных переживаний.
- Диспептический синдром проявляется тошнотой и рвотой, иногда запорами.
- Основные проявления интоксикационного синдрома — фебрильная лихорадка, озноб, слабость, потливость и т.д.

При пальпации живота определяются напряжение передней брюшной стенки, положительные симптомы Кера, Мерфи, Ортнера и де Мюсси—Георгиевского (френикус-симптом). Возможно увеличение печени. Реже возможна желтуха вследствие обструкции общего жёлчного протока (из-за отёка или конкрементов).

Диагностика. Диагноз ставят на основании клинической картины и данных УЗИ (утолщение и неоднородность стенок жёлчного пузыря, неомогенность содержимого его полости).

Лечение. Катаральный острый холецистит обычно лечат консервативно в стационаре или на дому.

- Постельный режим (длительность зависит от состояния больного).
- Диета (стол № 5). Разгрузочные дни (фруктово-сахарные, кефирно-творожные, яблочные) для снятия интоксикации.
- Большое количество жидкости (1–1,5 л/сут) в виде чая, морсов, отвара шиповника.

- Естественные желчегонные средства (фруктовые и овощные соки, растительное масло, яйца).
- Спазмолитические препараты.
- Антибиотики с целью подавления инфекции (полусинтетические пенициллины, эритромицин курсом 7–10 дней).

Прогноз. В большинстве случаев прогноз благоприятный. Однако приблизительно у 1/3 больных острый холецистит трансформируется в хроническую форму.

Хронический некалькулёзный холецистит

Хронический холецистит — хроническое полиэтиологическое воспалительное заболевание жёлчного пузыря, сопровождающееся нарушениями оттока жёлчи и изменениями её физико-химических и биохимических свойств.

Этиология. Этиология хронического холецистита сложна и в значительной степени связана с состоянием билиарной системы, двенадцатиперстной кишки и желудка. Нарушение деятельности сфинктерных аппаратов, дуоденостаз, отёк и спазм большого дуоденального соска приводят к гипертензии в билиарной системе, нарушению пассажа жёлчи и гипомоторной дискинезии жёлчного пузыря. Как и в развитии острого холецистита, определённую роль играет инфекционный процесс (чаще бактериальный), способствующий образованию кристаллов холестерина.

Патогенез. Определённое значение в формировании хронического холецистита имеют аллергические факторы. Бактериальные токсины, химические и лекарственные воздействия усугубляют дискинетические расстройства. Отмечают роль кишечного дисбактериоза. Упрощённо патогенез хронического холецистита представлен на рис. 15-3.

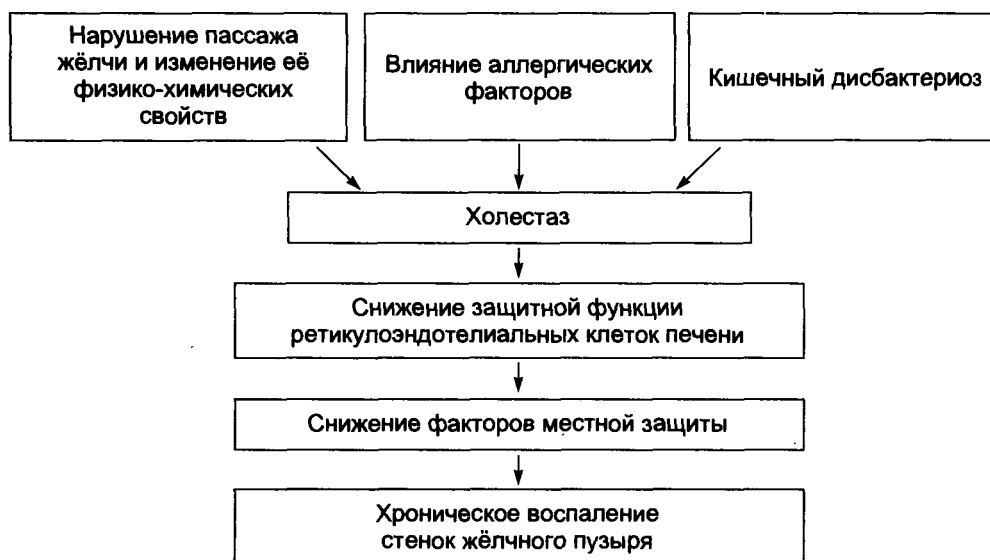


Рис. 15-3. Патогенез хронического холецистита.

Клиническая картина. Заболевание проявляется рецидивирующими приступообразными болями в эпигастральной области, правом подреберье и вокруг пупка, нередко иррадиирующими в правую лопатку. В период обострения хронического холецистита клиническая картина складывается из нескольких компонентов, обусловленных не только патологией жёлчного пузыря, но и вторичным нарушением функции других внутренних органов. Так, недостаточность или полное прекращение (ахолия) поступления жёлчи в кишечник приводят к нарушению пищеварения и перистальтики кишечника, изменениям эвакуаторно-моторной и секреторной функций желудка и двенадцатиперстной кишки, уменьшению секреции ферментов поджелудочной железы, возникновению бродильных, а иногда и гнилостных процессов в кишечнике, появлению диспептических расстройств (тошноты, горечи во рту, снижения аппетита, метеоризма, запоров или жидкого стула). В результате появляются признаки хронической интоксикации: слабость, субфебрильная температура тела, головокружение, головная боль. Снижается масса тела, дети могут отставать в физическом развитии. Кожа и склеры могут быть несколько иктеричны вследствие холестаза. Язык обложен, иногда отёчен, с отпечатками зубов по краям. При пальпации живота определяют болезненность в правом подреберье и эпигастральной области.

Диагностика. В период обострения в периферической крови определяют умеренный лейкоцитоз с нейтрофилёзом, увеличение СОЭ, возможно повышение концентрации билирубина, активности щелочной фосфатазы (вследствие холестаза). Диагноз устанавливают на основании анамнеза и клинко-инструментальных исследований. При УЗИ выявляют утолщение стенки жёлчного пузыря, увеличение его объёма, в просвете пузыря нередко определяют густой секрет, а после пробного завтрака не происходит полного опорожнения жёлчного пузыря. Пузырь может приобрести шарообразную форму.

Дифференциальная диагностика. Острый и хронический холецистит дифференцируют с другими заболеваниями гастродуоденальной зоны — хроническим гастродуоденитом, дискинезиями желчевыводящих путей, гепатитом, хроническим панкреатитом и т.д.

Лечение хронического холецистита в период обострения строят на тех же принципах, что и лечение острого холецистита: постельный режим, диета № 5а и № 5 с соотношением белков, жиров и углеводов 1:1:4, большим количеством фруктов и овощей, дробное питание. Стол № 5 в течение 2 лет рекомендуют и в период ремиссии. После второго года наблюдения диета может быть расширена. При тяжёлом обострении хронического холецистита показана дезинтоксикационная терапия — введение внутривенно глюкозы, солевых растворов, гемодеза. В остальном медикаментозная терапия такая же, как и при остром холецистите.

Профилактика. При угрозе развития хронического холецистита профилактика заключается в строгом соблюдении пищевого режима, использовании желчегонных средств, в том числе желчегонного чая, ограничении физической нагрузки (в том числе занятий физкультурой в школе), эмоциональных стрессов.

Прогноз. Рецидивы заболевания могут приводить к развитию анатомических и функциональных нарушений (например, утолщение стенки жёлчного пузыря, появление пристеночного застоя, возможное образование жёлчных камней).

Хронический калькулёзный холецистит

Хронический калькулёзный холецистит в педиатрической практике наблюдают редко. Но в последние годы (видимо, благодаря использованию УЗИ) его выявляют у детей чаще, чем раньше, особенно у девочек-подростков с различными видами нарушения обмена.

Этиология и патогенез. В основе формирования холелитиаза лежат пристеночный застой жёлчи при гипомоторной дискинезии жёлчного пузыря, воспалительный процесс в желчевыводящих путях и изменения химического состава жёлчи в связи с нарушением обмена веществ. При действии этих факторов происходит выпадение в осадок холестерина, кальция, билирубина, особенно в пристеночном слое жёлчи, с последующим формированием камней. У детей раннего возраста чаще образуются пигментные камни (жёлтого цвета, состоящие из билирубина, небольшого количества холестерина и солей кальция), у старших обычно обнаруживают холестериновые камни (темноватые, состоящие из кристаллов холестерина).

Клиническая картина. Возможно два варианта клинической картины калькулёзного холецистита у детей. Чаще заболевание протекает без типичных приступов болей в животе, отмечают лишь ноющие боли, тяжесть в верхней половине живота, горечь во рту и отрыжку. Реже наблюдают типичное течение с повторными приступами острых болей в области правого подреберья (жёлчная колика). Боли могут многократно повторяться через определённые промежутки времени. Колика часто сопровождается тошнотой, рвотой, холодным потом. Прохождение камня может вызвать временную закупорку жёлчного протока, появление острой обтурационной желтухи и ахоличного стула. Если камень невелик и прошёл через жёлчные пути, боли и желтуха купируются.

Диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинических данных и специальных методов исследования: ультразвуковых и рентгенологических (холецистография). При УЗИ жёлчного пузыря и жёлчных путей в них обнаруживают плотные образования. При холецистографии фиксируют множественные или одиночные дефекты наполнения жёлчного пузыря.

Лечение. Возможно как лекарственное, так и оперативное лечение. Существуют препараты, размягчающие и растворяющие пигментные и холестериновые камни небольшого диаметра (0,2–0,3 см). Однако, учитывая общие обменные нарушения и хронические расстройства желчевыводящей функции, возможно повторное формирование камней. Радикальным методом следует считать холецистэктомия — удаление жёлчного пузыря. В настоящее время широко распространён эндоскопический метод — лапароскопическая холецистэктомия.

БОЛЕЗНИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Из всех заболеваний поджелудочной железы у детей наиболее часто диагностируют панкреатит. Панкреатит — заболевание поджелудочной железы, обусловленное активацией панкреатических ферментов и ферментативной токсемией.

Острый панкреатит

Острый панкреатит может быть представлен острым отёком железы, геморрагическим её поражением, острым жировым некрозом и гнойным воспалением.

Этиология

Основные этиологические факторы острого панкреатита следующие.

- Острые вирусные заболевания (например, эпидемический паротит, вирусный гепатит).
- Бактериальные инфекции (например, дизентерия, сепсис).
- Травматическое поражение поджелудочной железы.
- Патология желудка и двенадцатиперстной кишки.
- Заболевания жёлчных путей.
- Тяжёлая аллергическая реакция.

Патогенез

Упрощённая схема патогенеза острого панкреатита представлена на рисунке 15-4.

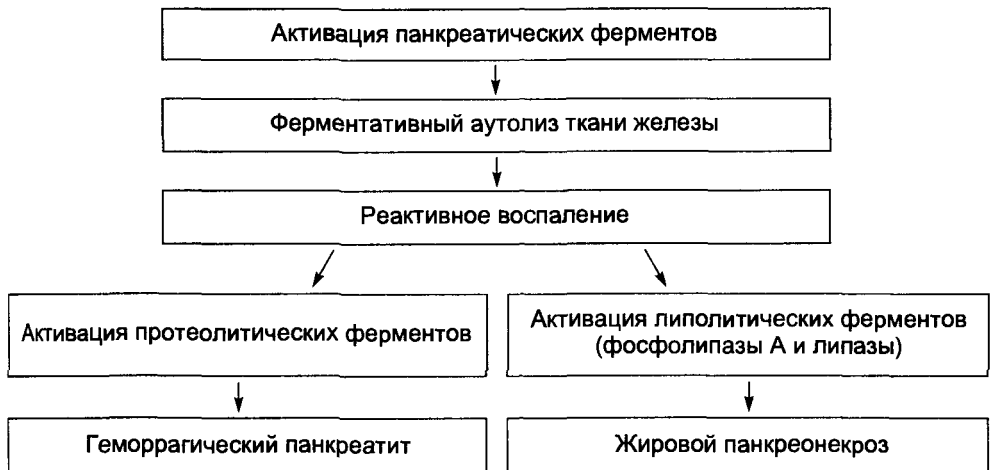


Рис. 15-4. Механизм развития острого панкреатита.

Поступая в кровь и лимфу, панкреатические ферменты, продукты ферментативного расщепления белков и липидов активизируют кининовую и плазминовую системы и вызывают токсемию, что отражается на функциях ЦНС, гемодинамике и состоянии паренхиматозных органов. У большинства детей в результате воздействия ингибирующих систем процесс может прерваться на

стадии отёка поджелудочной железы; тогда панкреатит претерпевает обратное развитие.

Классификация

Клинико-морфологическая классификация острого панкреатита включает отёчную форму, жировой панкреонекроз и геморрагический панкреонекроз. В зависимости от клинической картины выделяют острый отёчный (интерстициальный), геморрагический и гнойный панкреатиты.

Клиническая картина

Симптомы заболевания во многом зависят от его клинической формы и возраста ребёнка (табл. 15-6).

Таблица 15-6. Клиническая картина и лечение острого панкреатита*

Клиническая форма	Проявления	Лечение
Острый отёчный (интерстициальный) панкреатит	У детей раннего возраста умеренно выраженные проявления: боли в животе, рвота, снижение аппетита У детей старшего возраста приступообразные боли в верхней половине живота, иррадиирующие в грудную клетку, ребёнок старается принять коленно-локтевое положение, живот мягкий, в сыворотке крови повышена активность амилазы в 5–10 раз	Консервативное: • голодание в течение 2–3 дней; • парентеральное введение жидкости и ингибиторов протеолитических ферментов (апротинин, октреотид); • спазмолитические лекарственные средства (папаверина гидрохлорид, платифиллин)
Острый геморрагический панкреатит и жировой панкреонекроз	Сильные боли в животе, рвота, симптомы интоксикации, напряжение мышц в эпигастральной области (симптом Керте), положительные симптомы Кача и Мейо-Робсона. Температура тела повышена. СОЭ увеличена	Хирургическое лечение Парентеральное питание (длительность в зависимости от состояния) Назначение ингибиторов протеолитических ферментов
Гнойный панкреатит	Симптомы поражения брюшной полости те же, что и при предыдущей форме. Фебрильная температура тела, нарастающая интоксикация, парез кишечника, симптомы раздражения брюшины. В периферической крови высокие лейкоцитоз, СОЭ и активность панкреатических ферментов	Лечение аналогично таковому при остром геморрагическом панкреатите и жировом панкреонекрозе

* Из: Баранов А.А. и соавт. Детская гастроэнтерология. — М., 2002

Диагностика

Диагноз устанавливают на основании клинической картины и данных лабораторных и инструментальных исследований.

- В общем анализе крови выявляют лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, повышение гематокрита.
- В биохимическом анализе отмечают повышенное содержание амилазы. Для ранней диагностики заболевания используют повторные (через 6–12 ч) исследования активности амилазы в крови и моче. Однако её содержание не служит критерием тяжести процесса, так как умеренно выраженный отёчный панкреатит может сопровождаться высоким содержанием амилазы, а тяжёлый геморрагический — минимальным. При панкреонекрозе её концентрация в крови падает.
- При УЗИ выявляют увеличение размеров поджелудочной железы, её уплотнение и отёчность.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз острого панкреатита проводят с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки, острым холециститом (см. выше соответствующие разделы), холедохолитиазом, острым аппендицитом и др.

Лечение

Лечение так же, как и клиническая картина, зависит от формы заболевания и возраста ребёнка (см. табл. 15-6).

Хронический панкреатит

Хронический панкреатит — полиэтиологическое заболевание поджелудочной железы с прогрессирующим течением, дегенеративными и деструктивными изменениями железистой ткани очагового или диффузного характера, снижением экзокринной и эндокринной функций органа.

Этиология

У большинства детей хронический панкреатит имеет вторичный характер и связан с заболеваниями других органов пищеварения (гастродуоденитом, патологией билиарной системы). Как первичное заболевание хронический панкреатит развивается у детей лишь в 14% случаев, чаще всего вследствие ферментопатии или острой травмы живота. Нельзя исключить и токсическое действие лекарственных препаратов.

Патогенез

Механизм развития заболевания может быть обусловлен двумя факторами: затруднением оттока панкреатических ферментов и причинами, действующими непосредственно на железистые клетки. Как и при остром панкреатите, патологический процесс в протоках и паренхиме поджелудочной железы приводит к отёку, некрозу, а при длительном течении — к склерозированию и фиброзу ткани органа. Мощные ингибиторные системы и защитные факторы

железы способны остановить патологический процесс на стадии отёка, что и происходит в большинстве случаев реактивного панкреатита.

Классификация

Существующая в настоящее время классификация хронического панкреатита приведена в таблице 15-7.

Таблица 15-7. Классификация хронического панкреатита*

Происхождение	Первичный Вторичный
Течение заболевания	Рецидивирующее Монотонное
Тяжесть течения (форма)	Лёгкая Среднетяжёлая Тяжёлая
Период заболевания	Обострение Стихание обострения Ремиссия
Функциональное состояние поджелудочной железы	А. Внешнесекреторная функция: гипосекреторная, гиперсекреторная, обтурационная, нормальная Б. Внутрисекреторная функция: гиперфункция или гипофункция инсулярного аппарата
Осложнения	Ложная киста, панкреолитиаз, сахарный диабет, плеврит и др.
Сопутствующие заболевания	Язвенная болезнь, гастродуоденит, холецистит, гепатит, энтероколит, колит, неспецифический язвенный колит

* Из: Баранов А.А. и соавт. Детская гастроэнтерология. — М., 2002

Клиническая картина

Клиническая картина хронического панкреатита зависит от длительности процесса, его стадии, формы, а также степени расстройства внешне- и внутрисекреторной функций железы. Имеют значение и нарушения деятельности других органов ЖКТ.

- Основное клиническое проявление хронического панкреатита — болевой синдром. Боли чаще приступообразные, локализующиеся в верхней половине живота — эпигастральной области, правом и левом подреберьях. Иногда они становятся ноющими, усиливаются после приёма пищи и во второй половине дня. Чаще всего возникновение болей связано с погрешностями в диете (употреблением жирной, жареной, холодной, сладкой пищи). Иногда приступ может быть спровоцирован значительной физической нагрузкой или инфекционным заболеванием. Длительность болей

разная — от 1–2 ч до нескольких суток. Боли часто иррадиируют в спину, правую или левую половину грудной клетки, в положении сидя ослабевают, особенно при наклоне туловища вперёд. Наиболее типично для больного с хроническим панкреатитом коленно-локтевое положение (при нём поджелудочная железа находится как бы в «подвешенном» состоянии).

- Из патологических симптомов в период обострения заболевания часто обнаруживают симптомы Мейо-Робсона, Кача, де Мюсси—Георгиевского, Гротта. У большинства детей можно пропальпировать плотную и болезненную головку поджелудочной железы.
- Хроническому панкреатиту свойственны диспептические расстройства: снижение аппетита, тошнота, рвота, возникающая на высоте болевого приступа, отрыжка, изжога. Более чем у трети больных отмечают запоры, сменяющиеся диареей при обострении заболевания.
- Общие симптомы хронического панкреатита: потеря массы тела, астено-вегетативные нарушения (утомляемость, эмоциональная неустойчивость, раздражительность).

Выраженность клинических симптомов связана со степенью тяжести болезни. Отягощают течение процесса сопутствующие органические изменения в двенадцатиперстной кишке (дуоденостаз, дивертикулы) и желчевыделительной системе (хронический холецистит, желчнокаменная болезнь).

Диагностика

Диагноз основывают на клинико-лабораторных и инструментальных данных.

- При исследовании содержания панкреозимина и секретина обнаруживают патологические типы панкреатической секреции.
- Провокационные тесты с глюкозой, прозеринном, панкреозимином выявляют изменения содержания амилазы, трипсина.
- С помощью УЗИ определяют структуру железы. При необходимости используют КТ и эндоскопическую ретроградную панкреатохолангиографию.

Лечение

Основа лечения хронического панкреатита — диета, снижающая панкреатическую и желудочную секрецию. В питании больного должно быть достаточное количество белка при ограничении жиров (55–70 г/сут) и углеводов (250–300 г/сут). Для купирования болевого синдрома назначают дротаверин, папаверина гидрохлорид, бенциклан (галидор).

Негативное влияние воздействия соляной кислоты нейтрализуют назначением антисекреторных препаратов — блокаторов H_2 -рецепторов гистамина, а также других препаратов этого ряда (например, омепразола). Учитывая нарушение моторики двенадцатиперстной кишки и дискинезии желчевыводящих путей, назначают метоклопрамид, домперидон (мотилиум).

В период обострения хронического панкреатита первые 3–4 дня рекомендуют голод, разрешают несладкий чай, щелочные минеральные воды, отвар шиповника. Средствами патогенетической терапии служат ингибиторы протеолитических ферментов, к которым относят аprotинин, октреотид. Препараты вводят внутривенно капельно в 200–300 мл изотонического раствора натрия хлорида. Дозы подбирают индивидуально.

В последнее время для подавления панкреатической секреции предложен соматостатин. Наиболее эффективным оказался препарат октреотид. Он оказывает многоплановое действие на ЖКТ: уменьшает боли в животе, ликвидирует парез кишечника, нормализует активность амилазы, липазы, трипсина в крови и моче. Октреотид назначают детям в дозе 25–150 мкг 2–3 раза в сутки подкожно или внутривенно курсом 5–7 дней.

Важна также заместительная терапия ферментными препаратами (панкреатин, панкурмен и др.). Показание для их применения — признаки экзокринной недостаточности поджелудочной железы. Чаще используют панкреатин в дозе 0,25–0,5 г после каждого приёма пищи в течение 3–4 нед. Если обострение хронического панкреатита сопровождается повышением температуры тела, увеличением СОЭ, нейтрофильным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, назначают антибиотики широкого спектра действия.

После выписки из стационара больные с хроническим панкреатитом подлежат диспансерному наблюдению, им проводят курсы противорецидивного лечения. Санаторное лечение рекомендуют в Железноводске, Ессентуках, Боржоми и др.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ

Хронический гепатит — диффузный воспалительный процесс в печени, протекающий без улучшения по меньшей мере в течение 6 мес.

Классификация хронических гепатитов, принятая на Международном конгрессе гастроэнтерологов (Лос-Анджелес, 1994) представлена в таблице 15-8.

Таблица 15-8. Классификация хронических гепатитов

Этиология и патогенез	Степень активности	Стадия
Хронические вирусные гепатиты (В, С, D)	Минимальная	Без фиброза
Аутоиммунный гепатит	Низкая	Слабо выраженный фиброз
Хронический гепатит, вызванный лекарственными средствами	Умеренная	Умеренно выраженный фиброз
Криптогенный хронический гепатит (неустановленной этиологии)	Высокая	Тяжёлый фиброз
		Цирроз печени

Распространённость хронических гепатитов точно не установлена из-за большого количества стёртых и бессимптомных форм и отсутствия популяционных исследований. Чаще всего выявляют хронические вирусные гепатиты, обусловленные персистированием в организме вирусов гепатита В и С.

Хронические вирусные гепатиты

Хронические вирусные гепатиты — хронические инфекционные заболевания, вызываемые гепатотропными вирусами и характеризующиеся клинико-морфологической картиной диффузного воспаления печени продолжительностью более 6 мес и симптомокомплексом внепечёночных поражений.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ В

Этиология и патогенез

Возбудитель заболевания — ДНК-содержащий вирус (вирус гепатита В). Основной путь передачи — парентеральный. Считают, что хронический гепатит В — заболевание первично хроническое или возникшее после стёртой или субклинической формы острой инфекции. Переход острого гепатита В в хронический отмечают в 2–10% случаев, преимущественно при лёгких или латентных формах заболевания. Подавляющее большинство больных хроническим гепатитом не имеют в анамнезе указаний на перенесённый острый гепатит.

Предполагают, что причиной развития хронического гепатита В может быть недостаточность иммунного ответа, обусловленная генетическими причинами или незрелостью организма (инфицирование плода, новорождённого или ребёнка раннего возраста). Заражение ребёнка в перинатальном периоде и на первом году жизни в 90% случаев заканчивается формированием хронического гепатита В или носительством вируса гепатита В. Хронический гепатит В и носительство HB_sAg нередко регистрируют при заболеваниях, ассоциированных с нарушением функций иммунной системы: иммунодефицитных состояниях, хронических заболеваниях почек, хроническом лимфопролиферозе и др.

Хронический гепатит В имеет несколько фаз: начальную (иммунной толерантности), иммунного ответа (репликативную), протекающую с выраженной клинической и лабораторной активностью, и интегративную, носительство HB_sAg. Процесс обычно остаётся активным в течение 1–4 лет и сменяется фазой интеграции ДНК вируса гепатита В в геном гепатоцита, что совпадает с клинической ремиссией заболевания. Процесс может завершиться развитием носительства HB_sAg или цирроза печени.

Сам вирус гепатита В, видимо, не вызывает цитолиз. Повреждение гепатоцитов связано с иммунными реакциями, возникающими в ответ на циркулирующие в крови вирусные (HB_sAg, HB_eAg) и печёночные Ag. В фазе репликации вируса экспрессируются все три Ag вируса гепатита В, иммунная агрессия более выражена, что вызывает массивный некроз паренхимы печени и мутацию вируса. В результате мутации вируса изменяется состав сывороточных Ag, поэтому репликация вируса и деструкция гепатоцитов происходят длительно.

Репликация вируса возможна и вне печени — в клетках костного мозга, мононуклеарах, щитовидной и слюнной железах, чем, видимо, и обусловлены внепечёночные проявления болезни.

Клиническая картина

Клиническая картина хронического гепатита В ассоциирована с фазой репликации вируса и полисиндромна.

- Почти у всех больных отмечают незначительный интоксикационный синдром с астеновегетативными проявлениями (раздражительность, слабость, утомляемость, нарушение сна, головные боли, потливость, субфебрилитет).
- Возможна желтуха, хотя чаще у больных выявляют субиктеричность или лёгкую иктеричность склер.

- Геморрагический синдром, коррелирующий с тяжестью процесса, регистрируют приблизительно у 50% больных; он выражается в необильных носовых кровотечениях, петехиальной сыпи на лице и шее, кровоизлияниях на коже конечностей.
- Сосудистые проявления (так называемые внепечёночные знаки) встречаются у 70% больных. Они включают телеангиэктазии («сосудистые звёздочки») на лице, шее и плечах, а также пальмарную эритему — симметричное покраснение ладоней («печёночные ладони») и стоп.
- Диспептический синдром (вздутие живота, метеоризм, тошнота, усиливающаяся после еды и приёма лекарственных средств, отрыжка, анорексия, непереносимость жирных блюд, чувство тяжести в правом подреберье и эпигастриальной области, неустойчивый стул) связан как с функциональной неполноценностью печени, так и с сопутствующим поражением жёлчных путей, поджелудочной железы, гастродуоденальной зоны.
- Гепатомегалия — основной и иногда единственный клинический симптом хронического гепатита В. Размеры обеих долей печени увеличены как перкуторно, так и пальпаторно. Иногда печень выступает на 6–8 см из-под края рёберной дуги, имеет плотноэластическую консистенцию, закруглённый или заострённый край, гладкую поверхность. Пальпация болезненна. Признаки поражения печени более выражены при активном процессе. Больные часто жалуются на постоянную ноющую боль в правом подреберье, усиливающуюся при физической нагрузке. При снижении активности происходит уменьшение размеров печени, пальпация становится менее болезненной, боль в области печени беспокоит ребёнка меньше.
- Выраженное увеличение селезёнки обнаруживают при высокой активности гепатита.
- Возможны эндокринные расстройства — нарушения менструального цикла у девочек, стрии на бёдрах, акне, гирсутизм и пр.
- К внепечёночным системным проявлениям относят нервные тики, эритематозные пятна на коже, крапивницу, узловатую эритему, преходящие артралгии.

В общем анализе крови в активный период и при тяжёлом течении хронического гепатита В выявляют анемию, лейкопению, тромбоцитопению, лимфопению и увеличение СОЭ. В сыворотке крови отмечают повышение активности аминотрансфераз в 2–5 раз и более, гипербилирубинемия (увеличение концентрации связанного билирубина), гипоальбуминемия, гипопротромбинемия, увеличение содержания холестерина, щелочной фосфатазы (в 3 раза и более) и γ -глобулинов. С помощью ИФА, РИФ, ДНК-гибридизации и ПЦР обнаруживают маркёры репликации вируса гепатита В (HB_eAg, анти-HB_eAg-IgM, вирусную ДНК).

ХРОНИЧЕСКИЙ ВИРУСНЫЙ ГЕПАТИТ С

Этиология. Возбудитель заболевания — РНК-содержащий вирус (вирус гепатита С). Пути передачи аналогичны таковым при хроническом гепатите В.

Патогенез. Хронический вирусный гепатит С — исход острого гепатита С (в 50–80% случаев). Вирус гепатита С оказывает прямое цитопатическое

действие на гепатоциты. Вследствие этого репликация вируса и его персистенция в организме ассоциируются с активностью и прогрессированием гепатита.

Клиническая картина. Клинические проявления хронического гепатита С обычно выражены умеренно или отсутствуют. Больных беспокоят утомляемость, слабость, диспептические расстройства. При осмотре обнаруживают гепатомегалию, телеангиэктазии, пальмарную эритему. Течение заболевания волнообразное и длительное. При биохимическом анализе крови обнаруживают повышение активности аланин аминотрансферазы (АЛТ). Диагноз основывается на обнаружении специфических маркёров хронического гепатита С — РНК-вируса и АТ к нему (при отсутствии маркёров вируса гепатита В).

ХРОНИЧЕСКИЙ ВИРУСНЫЙ ГЕПАТИТ D

Этиология. Возбудитель — маленький дефектный РНК-содержащий вирус (вирус гепатита D); контагиозен только при инфицировании вирусом гепатита В (так как в силу неполного генома для репликации использует белки вируса гепатита В). Основной путь передачи — парентеральный.

Патогенез. Хронический вирусный гепатит D всегда бывает исходом его острой формы, протекавшей как суперинфекция или коинфекция у больных острым или хроническим гепатитом В. Вирус гепатита D оказывает цитопатогенный эффект на гепатоциты, поддерживает активность и способствует прогрессированию процесса в печени.

Клиническая картина. Клинически выявляют симптомы печёночной недостаточности (выраженную слабость, сонливость днём, бессонницу ночью, кровоточивость, дистрофию). У большинства больных выражены желтуха и кожный зуд, внепечёночные системные проявления, увеличение и уплотнение печени. Хронический гепатит D характеризуется тяжёлым течением. В крови выявляют маркёры хронического гепатита D — РНК вируса и АТ к его Аг. Репликация вируса гепатита В подавляется по мере быстрого формирования цирроза печени.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика хронического вирусного гепатита основывается на анамнестических и клинических (интоксикация, геморрагический синдром, увеличение и уплотнение печени, внепечёночные знаки), биохимических (увеличение АЛТ, тимоловой пробы, диспротеинемия, гипербилирубинемия и др.), иммунологических (признаки иммунного воспаления, специфические маркёры) и морфологических данных.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальный диагноз проводят с пигментными гепатозами (синдромы Жильбера, Криглера—Найяра, Дубина—Джонсона), паразитарными (описторхоз, эхинококкоз), наследственными (гликогенозы, липоидозы, недостаточность α_1 -антитрипсина), обменными (болезнь Уилсона—Коновалова) и другими заболеваниями. При дифференциальной диагностике используют данные УЗИ печени, ФЭГДС, КТ, панкреохолецистографии, ангиографического, радионуклидного и других методов исследования.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение хронических вирусных гепатитов включает прежде всего базисную, затем симптоматическую и (по показаниям) дезинтоксикационную и противовирусную терапию.

- К базисной терапии относят режим и диету, назначение витаминов.
 - Режим больных хроническим гепатитом должен быть максимально щадящим, в активном периоде болезни — полупостельным. Ограничивают физические и эмоциональные нагрузки.
 - При назначении диеты учитывают индивидуальные вкусы и привычки больного, переносимость отдельных продуктов и сопутствующие заболевания ЖКТ. Используют преимущественно кисломолочные и растительные продукты; 50% жиров должно быть растительного происхождения. Исключают жирные, жареные, копчёные блюда, мороженое, кофе, шоколад, газированные напитки. Ограничивают мясные и рыбные бульоны, а также количество сырых фруктов. Питание должно быть дробным (4–5 раз в день).
 - Для нормализации обменных процессов и витаминного баланса назначают витамин С (до 1000 мг/сут), поливитаминные препараты.
- К симптоматической терапии относят назначение курсов минеральных вод, желчегонных и спазмолитических средств, ферментных препаратов и пробиотиков для лечения сопутствующих дисфункций желчевыводящей системы и ЖКТ.
- При выраженной интоксикации необходимо внутривенно капельное введение гемодеза и 5% раствора глюкозы в течение 2–3 дней.
- В активную фазу болезни (фазу репликации вируса) проводят терапию препаратами интерферона альфа (роферон-А, интрон, велферон) и другими противовирусными препаратами (фамцикловир и др.). Интерферон альфа вводят подкожно через сутки, 3 раза в неделю, в течение 6 мес в дозе 3 млн МЕ/м² поверхности тела. Эффективность лечения составляет 20–60%. Хронический вирусный гепатит D резистентен к терапии интерферонами. При неэффективности противовирусной терапии возможно сочетание интерферона альфа с противовирусными препаратами (ремантадин, рибавирин и др.).

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика не разработана. Вторичная профилактика заключается в раннем распознавании и адекватном лечении больных острым вирусным гепатитом. Дети, перенёвшие острый вирусный гепатит В, С, D должны состоять на диспансерном учёте не менее одного года. В период диспансерного наблюдения рекомендуют помимо осмотра с определением размеров печени проводить биохимическое исследование сыворотки крови (общий билирубин, активность трансаминаз, осадочные пробы, специфические маркёры и др.). Показаны отвод от медицинских прививок, ограничение физических нагрузок, строгое соблюдение диеты, санаторно-курортное лечение (вне обострения). Широкое внедрение вакцинации против гепатитов А и В позволит решить проблему не только острого, но и хронического гепатита.

ПРОГНОЗ

Вероятность полного выздоровления незначительна. По мере прогрессирования процесса развиваются цирроз печени и гепатоцеллюлярная карцинома.

Аутоиммунный гепатит

Аутоиммунный гепатит — прогрессирующее гепатоцеллюлярное воспаление неясной этиологии, характеризующееся наличием перипортального гепатита, гипергаммаглобулинемии, печёчно-ассоциированных сывороточных аутоантител и положительным эффектом иммуносупрессивной терапии.

Распространённость аутоиммунного гепатита в европейских странах составляет 0,69 случаев на 100 000 населения. В структуре хронических заболеваний печени доля аутоиммунного гепатита у взрослых больных составляет 10–20%, у детей — 2%.

Этиология и патогенез

Этиология аутоиммунного гепатита неизвестна, а патогенез изучен недостаточно. Предполагают, что аутоиммунный гепатит развивается вследствие первично обусловленного нарушения иммунного ответа. В качестве возможных пусковых (триггерных) факторов, способствующих возникновению заболевания, указывают на вирусы (Эпстайна–Барр, кори, гепатитов А и С) и некоторые лекарственные средства (например, интерферон).

При наличии соответствующей генетической предрасположенности под воздействием триггерных факторов или без них возникает нарушение иммунной регуляции, проявляющееся дефектом функции супрессорных Т-клеток, сцепленным с гаплотипом HLA A1-B8-DR3 в белой популяции в Европе и Северной Америке или аллелем HLA-DR4, более распространённым в Японии и других странах Юго-Восточной Азии. В результате возникает неуправляемый синтез В-клетками АТ класса IgG, разрушающих мембраны нормальных гепатоцитов. В совокупности аллели DR3 и/или DR4 выявляют у 80–85% больных с аутоиммунным гепатитом. В настоящее время выделяют аутоиммунный гепатит I, II и III типов.

- I тип — классический вариант, на его долю приходится около 80% всех случаев болезни. Роль основного аутоантигена при аутоиммунном гепатите I типа принадлежит печёчно-специфическому белку (*liver specific protein*, LSP). В сыворотке крови обнаруживают антинуклеарные (*antinuclear antibodies*, ANA) и/или антигладкомышечные (*smooth muscle antibody*, SMA) АТ в титре более 1:80 у взрослых и более 1:20 у детей. У 65–93% больных с этим типом гепатита обнаруживают также перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические АТ (pANCA).
- Аутоиммунный гепатит II типа составляет около 3–4% всех случаев, большая часть больных — дети от 2 до 14 лет. Основной аутоантиген при аутоиммунном гепатите II типа — Аг микросом печени и почек I типа (*liver kidney microsomes*, LKM-1). При аутоиммунном гепатите II типа в сыворотке крови обнаруживают АТ к микросомам клеток печени и эпителиальных клеток клубочкового аппарата почек I типа (анти-LKM 1).
- Выделяют и аутоиммунный гепатит III типа, характеризующийся наличием АТ к растворимому печёчному Аг (*soluble liver antigen*) анти-SLA при отсутствии ANA или анти-LKM 1. У больных с заболеванием III типа часто выявляют SMA (35%), антимитохондриальные АТ (22%), ревматоидный фактор (22%) и АТ к Аг печёчной мембраны (анти-LMA) (26%).

Клиническая картина

Клиническая картина у детей в 50–65% случаев характеризуется внезапным появлением симптомов, сходных с таковыми при вирусном гепатите. В ряде случаев заболевание начинается незаметно с астеновегетативных расстройств, болей в области правого подреберья, незначительной желтухи. Последняя часто появляется на поздних стадиях болезни, бывает непостоянной и усиливается в период обострений. Характерно появление телеангиэктазий (на лице, шее, руках) и пальмарной эритемы. Печень уплотнена и выступает из-под края рёберной дуги на 3–5 см, селезёнка почти всегда увеличена. Часто аутоиммунный гепатит сопровождается аменореей, у мальчиков может развиваться гинекомастия. Возможно развитие острого рецидивирующего мигрирующего полиартрита с вовлечением крупных суставов без их деформаций. Один из вариантов начала заболевания — лихорадка в сочетании с внепечёночными проявлениями.

Лабораторные исследования

В анализе крови обнаруживают гипергаммаглобулинемию, увеличение концентрации IgG, снижение концентрации общего белка, резкое увеличение СОЭ. Лейкопению и тромбоцитопению выявляют у больных при гиперспленизме и синдроме портальной гипертензии. В сыворотке крови обнаруживают аутоантитела против клеток печени.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Выделяют «определённый» и «вероятный» аутоиммунный гепатит.

- «Определённый» диагноз аутоиммунного гепатита подразумевает наличие ряда показателей: перипортального гепатита, гипергаммаглобулинемии, аутоантител в сыворотке крови, повышенной активности сывороточных трансаминаз при нормальной концентрации церулоплазмينا, меди и α_1 -антитрипсина. При этом концентрация сывороточных γ -глобулинов превышает верхнюю границу нормы более чем в 1,5 раза, а титры АТ (ANA, SMA и анти-LKM1) не менее 1:80 у взрослых и 1:20 у детей. Кроме того, отсутствуют вирусные маркёры в сыворотке крови, поражение жёлчных протоков, отложение меди в ткани печени и другие гистологические изменения, предполагающие иную этиологию процесса, а также в анамнезе нет сведений о гемотрансфузиях и применении гепатотоксичных лекарственных препаратов.
- «Вероятный» диагноз оправдан, когда имеющиеся симптомы позволяют думать об аутоиммунном гепатите, но недостаточны для постановки «определённого» диагноза.

При отсутствии аутоантител в сыворотке крови (около 20% больных) заболевание диагностируют на основании увеличения активности трансаминаз в крови, выраженной гипергаммаглобулинемии, избирательного повышения в сыворотке крови содержания IgG, типичных гистологических признаков и определённого иммунологического фона (выявление иных аутоиммунных болезней у больного ребёнка или его родственников) при обязательном исключении других возможных причин поражения печени. Некоторые диагностические признаки различных типов аутоиммунного гепатита приведены в таблице 15-9.

Дифференциальную диагностику проводят с хроническим вирусным гепатитом, недостаточностью α_1 -антитрипсина, болезнью Уилсона—Коновалова.

Таблица 15-9. Диагностические критерии разных типов аутоиммунного гепатита

Показатели	Тип I	Тип II	Тип III
Диагностические аутоантитела	ANA, SMA	Анти-LKM1	Анти-SLA, анти-LP
Возраст больных	Бимодальное распределение (10–20 и 45–70 лет)	Дети (2–14 лет), редко взрослые (4%)	Взрослые (30–50 лет)
Доля больных женского пола (%)	78	89	90
Сопутствующие иммунные заболевания (%)	41	34	58
Сопутствующие органоспецифические АТ (%)	4	30	Неизвестны
Увеличение содержания γ -глобулинов в сыворотке крови	+++	+	++
Низкая концентрация IgA	Нет	Иногда	Нет
Ассоциация с HLA	B8, DR3, DR4	B14, DR3, C4A-QO	Не выявлена
Ответ на терапию глюкокортикоидами	+++	++	+++
Прогрессирование в цирроз (%)	43	82	75

Лечение

Основа лечения — иммуносупрессивная терапия. Назначают преднизолон, азатиоприн или их сочетание. Комбинированную терапию рекомендуют для снижения вероятности развития побочных реакций от применения глюкокортикоидов: преднизолон в таком случае назначают в меньшей дозе, чем при монотерапии. Позитивный ответ на такую терапию — один из критериев диагноза аутоиммунного гепатита. Однако при отсутствии эффекта нельзя полностью исключить этот диагноз, так как возможны нарушение больным режима приёма препаратов или недостаточная дозировка. Цель лечения — достижение полной ремиссии. Под ремиссией подразумевают отсутствие биохимических признаков воспаления (содержание АСТ выше нормы не более чем в 2 раза) и гистологических данных, указывающих на активность процесса.

Терапия преднизолоном или комбинацией преднизолона с азатиоприном позволяет достичь клинической, биохимической и гистологической ремиссии у 65% больных в течение 3 лет. Средняя продолжительность лечения до достижения ремиссии составляет 22 мес. Пациенты с гистологически подтверждённым циррозом печени отвечают на терапию так же хорошо, как и пациенты без признаков цирроза: 10-летняя выживаемость больных с циррозом или без цирроза печени на фоне терапии практически не различается и составляет 89 и 90% соответственно. Преднизолон назначают в дозе 2 мг/кг (максимальная доза 60 мг/сут) с последующим снижением на 5–10 мг каждые 2 нед под еженедельным контролем биохимических показателей. При нормализации содержания трансаминаз дозу преднизолона снижают до минимально возможной поддерживающей (обычно 5 мг/сут). Если в течение первых 6–8 нед терапии не происходит нормализация печёночных проб, дополнительно назначают азатиоприн в начальной дозе 0,5 мг/кг. При отсутствии признаков

токсического действия увеличивают дозу препарата до 2 мг/сут. Хотя снижение активности трансаминаз на 80% от первоначальной происходит в течение первых 6 нед у большинства больных, полная нормализация концентрации ферментов происходит лишь через несколько месяцев (через 6 мес при аутоиммунном гепатите I типа, через 9 мес при II типе). Рецидивы на фоне терапии возникают в 40% случаев, при этом временно увеличивают дозу преднизолона. Через год от начала ремиссии рекомендуют попытаться отменить иммуносупрессивную терапию, но только после проведения контрольной пункционной биопсии печени. При этом морфологическое исследование должно свидетельствовать об отсутствии или минимальной выраженности воспалительных изменений. Однако полностью отменить иммуносупрессивную терапию в большинстве случаев не удаётся. При повторном рецидиве аутоиммунного гепатита после отмены иммуносупрессивных препаратов назначают пожизненную поддерживающую терапию преднизолоном (5–10 мг/сут) или азатиоприном (25–50 мг/сут). Продолжительная иммуносупрессивная терапия вызывает побочные реакции у 70% детей. При неэффективности глюкокортикоидной терапии применяют циклоспорин, циклофосфамид.

У 5–14% больных с подтверждённым диагнозом аутоиммунного гепатита наблюдают первичную резистентность к лечению. Эту небольшую группу пациентов можно чётко выделить уже через 14 дней после начала лечения: показатели печёночных проб у них не улучшаются, а субъективное самочувствие остаётся прежним или даже ухудшается. Летальность среди больных этой группы высокая. Они подлежат обязательной консультации в центрах трансплантации печени, как и те больные, у которых на фоне лечения или после его окончания развивается рецидив, резистентный к терапии. Медикаментозное лечение таких больных обычно оказывается неэффективным, продолжение приёма глюкокортикоидов в высоких дозах приводит лишь к потере драгоценного времени.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана, вторичная заключается в регулярном диспансерном наблюдении за больными, периодическом определении активности ферментов печени, содержания γ -глобулинов и аутоантител для своевременной диагностики рецидива и усиления иммуносупрессивной терапии. Важные моменты — соблюдение режима дня, ограничение физических и эмоциональных нагрузок, диета, отвод от вакцинации, минимальный приём лекарственных средств. Показаны периодические курсы гепатопротекторов и поддерживающая терапия глюкокортикоидами.

Прогноз

Заболевание без лечения непрерывно прогрессирует и не имеет самопроизвольных ремиссий. Улучшения самочувствия бывают кратковременными, нормализации биохимических показателей не происходит. В исходе аутоиммунного гепатита формируется цирроз печени макронодулярного или микронодулярного типа. Неблагоприятен прогноз у детей с первичной резистентностью к лечению. При неэффективности иммуносупрессивной терапии больным показана трансплантация печени. После трансплантации печени 5-летняя выживаемость у больных аутоиммунным гепатитом составляет более 90%.

Заболевания почек и мочевых путей выявляют у 3—4% детей. Кроме высокого удельного веса в структуре болезней патология мочевой системы привлекает внимание серьёзностью прогноза. Несвоевременно распознанное заболевание и поздно начатое лечение часто лежат в основе прогрессирования патологического процесса и развития ХПН, что приводит к задержке роста и развития ребёнка, инвалидизации, значительному уменьшению продолжительности жизни. Следует учитывать, что заболевания мочевой системы у взрослых нередко бывают продолжением болезни, начавшейся в детском возрасте.

Все болезни мочевой системы у детей можно разделить на две большие группы: первую составляют наследственные и врождённые заболевания, вторую — приобретённая патология.

- Нефропатии первой группы имеют большое значение в педиатрии: у детей их регистрируют чаще, чем у взрослых (за счёт небольшой продолжительности жизни больных). Наиболее часто выявляют структурные аномалии развития почек и мочевыводящих путей, аномалии строения и расположения почечных сосудов, а также иннервации органов мочевой системы с синдромом нейрогенного мочевого пузыря.
- Из всего многообразия нефропатий второй группы, наблюдающихся у детей, преобладает мочева́я инфекция. По частоте она занимает второе место в структуре детских болезней, уступая лишь инфекциям дыхательных путей (данные ВОЗ).

МОЧЕВАЯ ИНФЕКЦИЯ

Мочева́я инфекция — воспалительный процесс, вызванный микроорганизмами и локализующийся на любом участке слизистой оболочки мочевого тракта (в мочеиспускательном канале, мочевом пузыре, лоханках, чашечках) или на всём её протяжении.

Несмотря на то что в определении «мочевая инфекция» не указана точная локализации очага воспаления, педиатры широко используют этот термин, ибо он соответствует современной точке зрения на диффузность патологического процесса в мочевой системе. Диагноз «мочевая инфекция» правомочен у детей раннего возраста, поскольку у них в силу недостаточной зрелости и дифференцировки ткани почек (и всех мочевыводящих путей), а также сниженного иммунитета (возрастная физиологическая особенность) воспалительный процесс не ограничивается одним отделом мочевого тракта. У детей 1,5–2 лет не бывает только уретрита, цистита или пиелита. В этом возрасте в острых случаях диагностируют цистопиелонефрит. У старших детей термин «мочевая инфекция» используют как временный диагноз на момент обследования, а после определения уровня поражения мочевых путей диагноз заменяют другим, более конкретным.

Особенно часто мочевую инфекцию выявляют у детей до 3 лет, а затем количество больных постепенно уменьшается. Второй пик заболеваемости приходится на возраст старше 20 лет. Среди новорождённых и детей первых месяцев жизни мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой, что служит подтверждением гематогенного пути инфицирования и подчёркивает роль аномалий развития мочевой системы, развивающихся с равной частотой у лиц обоих полов. В более старшем возрасте болеют преимущественно девочки.

Чаще всего острая мочевая инфекция протекает в форме пиелонефрита (первичного необструктивного и вторичного обструктивного) или цистопиелонефрита. Реже наблюдают такие её формы, как цистоуретрит и цистит.

Этиология

Наиболее часто воспалительный процесс в мочевом пузыре вызывает кишечная палочка (уропатогенные штаммы), источниками инфекции служат кишечник (особенно у детей с дисбактериозом) и периуретральная область. Возникновению и дальнейшему развитию инфекции способствуют глистные инвазии и воспалительные заболевания наружных половых органов. Микроорганизмы благодаря наличию на их поверхности фимбрий фиксируются на слизистой оболочке мочевого тракта, что препятствует их элиминации с током мочи. Наиболее патогенны для мочевых путей кишечные палочки, имеющие капсулу (K-Ag). Предполагают, что K-Ag обладают низкой иммуногенностью, поэтому иммунная система человека распознаёт их недостаточно активно, что приводит к длительной персистенции бактерий.

Патологический процесс в мочевых путях и почках также могут вызывать протей, синегнойная палочка и другие грамотрицательные микроорганизмы; реже причиной становятся грамположительные микробы. Среди последних чаще обнаруживают золотистый стафилококк, попадающий в почки гематогенным путём из воспалительных очагов, например при гнойном омфалите у новорождённого, абсцедирующей пневмонии или гнойно-воспалительных заболеваниях кожи. Этиологическую роль отводят также внутриклеточным микроорганизмам (хламидиям, микоплазме), обладающим высокой тропностью к эпителиальным клеткам мочеполового тракта. Определённое значение также имеют энтерококки и вирусы. Инфицирование вирусами нередко способствует персистированию бактериальной инфекции.

Патогенез

Инфекционный агент может попасть в почку гематогенным и восходящим (уриногенным) путями, а также лимфогенным — через лимфатические сосуды, идущие от мочевого пузыря вдоль мочеточников (возможность проникновения этим путём признают не все). Гематогенный путь наиболее характерен для новорождённых и детей первых месяцев жизни. У старших детей основное значение приобретает восходящий путь, когда инфицирование происходит из нижних мочевых путей *per continuitatem*. По-видимому, девочки страдают чаще мальчиков, так как у девочек мочеиспускательный канал шире и короче. Большое значение имеет гигиенический уход за ребёнком.

- Проникновению инфекции из мочевого пузыря в вышележащие отделы мочевого тракта и почки способствует пузырно-мочеточниковый рефлюкс (обратный заброс мочи), возникающий в результате недостаточности интрамурального клапанного механизма мочеточников или пузырно-мочеточникового соустья (рис. 16-1 на вклейке). Может иметь значение и нейрогенная дисфункция мочевого пузыря. Развитию пиелонефрита также способствуют нарушения оттока мочи, сопровождающие некоторые врождённые пороки развития мочевой системы (рис. 16-2, 16-3, 16-4 на вклейке) [выявляют приблизительно у 66% детей с мочевой инфекцией (у взрослых — в 15% случаев)] или мочекаменную болезнь. Выше препятствия под влиянием микроорганизмов происходит разложение мочевины с образованием аммиака, инактивирующего С4 и другие компоненты комплемента, в результате чего возникает нарушение местной иммунорезистентности к инфекции. Одновременно развивается венозный застой, нарушается лимфоотток, повышается внутрпочечное давление. При этом почечный кровоток уменьшается, что способствует более быстрому развитию воспаления и нарушению функции органа.
- Развитию пиелонефрита способствуют не только грубые структурные аномалии строения мочевой системы, рефлюкс и камни, нарушающие пассаж мочи. Предрасполагающие факторы могут быть различными.
 - У новорождённых развитию заболевания способствуют структурная и функциональная незрелость мочевых путей и тубулярного отдела нефрона. Также имеют значение инфекционный процесс у матери во время беременности, поздний гестоз (способствует нарушению обмена веществ у ребёнка в раннем постнатальном периоде), асфиксия ребёнка в родах, сепсис в период новорождённости.
 - У детей первых лет жизни к развитию пиелонефрита предрасполагают тяжёлые желудочно-кишечные расстройства с экзикозом и гипокалиемией, воспалительные поражения наружных половых органов (вульвиты, вульвовагиниты), пневмония, гипотрофия, рахит, гипервитаминоз D.
 - В дошкольном возрасте развитию инфекции мочевых путей способствуют глистные инвазии, наличие очагов хронической инфекции.
- Важную роль отводят наследственным нарушениям обмена веществ, ферментопатиям и дисплазии эпителия тубулярного отдела нефрона. Благоприятные условия для развития болезни создаются при обменных нарушениях, сопровождающихся повышенной экскрецией с мочой оксалатов, уратов, фосфатов, цистина и кальция.

- Наряду с перечисленными факторами в развитии пиелонефрита большое значение имеют иммунологическая реактивность организма, факторы местной клеточной защиты.

Корковый слой и мозговое вещество почки обладают различной резистентностью к микробной инвазии. Чаще происходит инфицирование мозгового вещества, так как кровоток в нём менее интенсивен и ниже местная иммунологическая защита (именно здесь происходит инаktivация большей части фракции комплемента С4). Бактерии размножаются в мозговом веществе почки быстрее, поэтому воспаление, начинающееся в интерстициальной ткани почек, очень быстро переходит на находящиеся там элементы нефрона (петля Хенле, собирательные трубочки). Повреждение канальцев в зонах воспаления с нарушением их целостности приводит к поступлению микроорганизмов и лейкоцитов в мочу. Распространяясь, процесс захватывает дистальные, а затем и проксимальные канальцы. Постепенно он приводит к гиалинозу и склерозу артериол и мелких артерий интерстиция, а затем и к деструкции нефрона. При инфекции мочевых путей это проявляется сначала ухудшением функции канальцев (снижение концентрационной способности почки), а затем нарушением функции клубочков с развитием гиперазотемии. Повышение показателей остаточного азота, мочевины и креатинина крови у больных хроническим пиелонефритом свидетельствует о далеко зашедших структурных нарушениях в почках и ХПН.

Острый пиелонефрит

Острый пиелонефрит — острое неспецифическое экссудативное воспаление ткани почки и чашечно-лоханочной системы с выраженной лихорадкой, болью, пиурией и нарушением функций почки.

Клиническая картина

Ведущие синдромы заболевания у старших детей в острый период отражены в таблице 16-1.

Таблица 16-1. Ведущие синдромы острого пиелонефрита у детей старшего возраста

Синдром	Симптоматика
Болевой	Боли в животе (нередко без определённой локализации) и поясничной области, усиливающиеся при физической нагрузке. Положительный симптом Пастернацкого
Дизурический (при вовлечении в патологический процесс нижних мочевых путей)	Частые позывы к мочеиспусканию, болезненность или ощущение жжения (особенно в конце мочеиспускания), возможно недержание мочи
Интоксикации	Повышение температуры тела (иногда до фебрильных цифр) с ознобом, головная боль, слабость, анорексия, бледность кожных покровов

Особенности клинической картины острого пиелонефрита у детей раннего возраста, в частности преобладание внепочечных симптомов, обусловлены морфологической незрелостью мочевой системы и склонностью к генерализации воспалительного процесса. Заболевание начинается с гипертермии, нарастающих признаков токсикоза и эксикоза. Бурное начало особенно характерно для детей с постгипоксической энцефалопатией. Возбуждение, характерное для первых дней болезни, быстро сменяется адинамией. Возможны явления менингизма. У ребёнка снижается масса тела из-за выраженной анорексии, упорных срыгиваний и рвоты, жидкого стула. Диспептические явления могут преобладать над дизурическими. Иногда при внимательном наблюдении за ребёнком можно отметить беспокойство перед или во время мочеиспускания. В целом клиническая картина острой мочевой инфекции у детей раннего возраста напоминает сепсис и сопровождается изменениями не только в почках, но также в печени, надпочечниках и ЦНС.

Лихорадка ремиттирующего типа, иногда с ознобом и потливостью, сохраняется около недели. В течение последующих 1–2 нед все проявления постепенно исчезают. Если заболевание затягивается более чем на 3 мес или рецидивирует, диагноз острого пиелонефрита следует пересмотреть с целью исключения обострения хронического процесса.

Осложнения. Среди осложнений следует выделить сепсис, апостематозный нефрит (интерстициальный нефрит, характеризующийся формированием множественных гнойных очагов, особенно в корковом слое почки), карбункул почки, паранефрит, пионефроз и некроз почечных сосочков. Осложнения более характерны для детей раннего возраста.

Лабораторные исследования

Наиболее характерны для пиелонефрита патологические включения в моче. Она часто становится мутной, может содержать небольшое количество белка. В осадке обнаруживают множество лейкоцитов, иногда — лейкоцитарные цилиндры, большое количество эпителиальных клеток, могут быть эритроциты, возможны гематурия (при папиллярном некрозе) или сгустки свежей крови, свидетельствующие об остром воспалительном процессе в мочевом пузыре. Лейкоциты обычно представлены нейтрофилами. Почти всегда выявляют большое количество микроорганизмов (50 000–100 000 микробных тел в 1 мл, взятом из средней порции выделяемой мочи, — достоверный признак бактериального воспалительного процесса у детей старшего возраста, 10 000 микробных тел в 1 мл — у младшей возрастной группы).

При исследовании крови обнаруживают умеренную анемию, лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ, концентрации С-реактивного белка, диспротеинемию. Изменяются показатели иммунной системы: количество Т- и В-лимфоцитов, содержание Ig. Определяют повышенный титр сывороточных АТ к бактериям, выделенным из мочи.

Диагностика

Диагностика острого пиелонефрита особенно трудна у маленьких детей. Острый пиелонефрит необходимо исключить у любого ребёнка первых лет

жизни при немотивированных лихорадке, интоксикации и диспептических явлениях. У старших детей в типичных случаях ориентируются на совокупность таких признаков, как лихорадка, дизурия и боли в пояснице или животе. Основные симптомы — изменения в моче (лейкоцитурия и бактериурия). Диагноз должен содержать следующую информацию.

- Определение патогенетической сущности процесса (первичный или вторичный пиелонефрит) с указанием предрасполагающих к его развитию факторов (аномалии развития, рефлюкс, камни, нарушения обмена веществ и т.д.).
- Период заболевания (активный, обратного развития симптомов, полная клинико-лабораторная ремиссия).
- Состояние функций почек.
- Наличие или отсутствие осложнений.

При подозрении на пиелонефрит обязательно назначают УЗИ органов мочевого выделения для уточнения размеров, положения, особенностей анатомического строения почек (удвоение, гипоплазия и др.) и состояния собирательной системы, возможного выявления камней в почках или мочевом пузыре, оценки почечного кровотока.

Дифференциальная диагностика

Острый пиелонефрит в первую очередь дифференцируют от острого гломерулонефрита, возникающего не в острый период бактериального или вирусного заболевания, а спустя 2–3 нед после стрептококковой инфекции. Гломерулонефрит почти всегда развивается на фоне уже нормальной температуры тела и редко сопровождается дизурическими расстройствами. Отеки или пастозность тканей, артериальная гипертензия, наблюдаемые у большинства больных гломерулонефритом, также не характерны для пиелонефрита. Олигурия начального периода гломерулонефрита контрастирует с полиурией, часто выявляемой в первые дни острого пиелонефрита. При гломерулонефрите преобладает гематурия, в осадке мочи всегда выявляют цилиндры, но количество лейкоцитов незначительно, часть их составляют лимфоциты. Бактериурия отсутствует. Снижение концентрационной способности почек (в пробе по Зимницкому максимальная плотность мочи ниже 1,020 при диурезе менее 1000 мл/сут), аммиониогенеза и ацидогенеза сочетается при пиелонефрите с нормальным клиренсом креатинина (при гломерулонефрите последний снижен).

Кроме того, необходимо проводить дифференциальную диагностику острого пиелонефрита с сепсисом (если пиелонефрит не стал следствием сепсиса), а также острым аппендицитом, который при атипичном расположении червеобразного отростка может сопровождаться дизурическими явлениями при отсутствии симптомов раздражения брюшины. В последнем случае для установления правильного диагноза большое значение имеют исследование *per rectum*, позволяющее выявить болезненный инфильтрат в правой подвздошной области, и повторные анализы мочи. При стойком отсутствии бактериальной флоры в моче показано её исследование на микобактерии.

В каждом случае острой мочевой инфекции чрезвычайно важно решить вопрос, ограничивается ли патологический процесс нижними мочевыми

путями или распространяется на лоханки и тубулоинтерстициальную ткань почек, т.е. определить заболевание как пиелонефрит, цистопиелонефрит или цистит. Пиелонефрит протекает значительно тяжелее цистита. Кроме того, при цистите отсутствуют изменения в моче, относимые к абсолютным признакам пиелонефрита: лейкоцитарные цилиндры, высокая активность ферментов, характерных для эпителия канальцев, и высокая концентрация β_2 -микроглобулинов, наличие бактерий, покрытых АТ (выявляют с помощью люминесцентной микроскопии). В отличие от цистита, пиелонефрит сопровождается увеличением титра антибактериальных АТ в сыворотке крови, снижением концентрационной способности почек, аммионогенеза и ацидогенеза.

Лечение

Лечение направлено на борьбу с инфекционным процессом, интоксикацией, восстановление уродинамики и функций почек, повышение реактивности организма.

Острый период необходим постельный режим, особенно при высокой температуре тела, ознобе, выраженной интоксикации, дизурических расстройств и болевом синдроме. Назначают диету с ограничением экстрактивных веществ, экскретируемых эпителием канальцев и оказывающих раздражающее действие (перец, лук, чеснок, насыщенный бульон, копчёности, кофе и др.). С целью форсирования диуреза в рацион целесообразно включать свежие фрукты и овощи с диуретическими свойствами (арбузы, дыни, кабачки, огурцы). Рекомендуют увеличить приём жидкости на 50% по сравнению с возрастной нормой. Детям раннего возраста, а также и более старшим детям при тяжёлом течении заболевания показана трансфузионная, регидратационная и дезинтоксикационная терапия.

Всем больным острым пиелонефритом назначают антибиотики. При тяжёлом течении заболевания терапию начинают с парентерального введения антибактериальных препаратов (предпочтительно бактерицидных). Большинству больных стартовую антибактериальную терапию назначают эмпирически, поскольку результаты бактериологического исследования и определения чувствительности микробной флоры могут быть получены только через 48–72 ч, а начинать терапию следует безотлагательно. При отсутствии эффекта от лечения через 3 дня эмпирической терапии проводят её коррекцию со сменой антибиотика в соответствии с антибиотикограммой. Для эмпирической (стартовой) антибактериальной терапии в острый период болезни при тяжёлом и среднетяжёлом течении можно использовать следующие препараты.

- «Защищённые» пенициллины [амоксциллин+клавулановая кислота (например, амоксиклав, аугментин), ампициллин+сульбактам (например, уназин)].
- Цефалоспорины II поколения (цефуроксим и др.).
- Цефалоспорины III поколения (цефотаксим и др.).
- Аминогликозиды (амикацин и др.).

Препараты вводят парентерально, по мере уменьшения активности процесса их назначают перорально. При развитии сепсиса или для воздействия

на внутриклеточно расположенные микроорганизмы (хламидии, микоплазму, уреаплазму) используют комбинации антибиотиков, макролиды. Допускают назначение фторхинолонов, в том числе и детям младшей возрастной группы, как в виде монотерапии, так и в сочетании с антибиотиками.

После курса антибиотиков (7–14 дней) назначают уросептики. Из группы нитрофуранов чаще используют фуразидин (фурагин) в дозе 5–8 мг/сут. При уменьшении активности процесса препарат можно назначить 1 раз в сутки на ночь в размере половины суточной дозы. Применяют также налидиксовую кислоту (например, невивграмон; 60 мг/кг/сут), оксолиновую кислоту (например, грамурин; 20–30 мг/кг/сут), пипемидовую кислоту (15 мг/кг/сут), нитроксолин (например, 5-НОК; 8–10 мг/кг/сут).

Длительность лечения при остром пиелонефрите составляет 1–3 мес — до полной санации мочи. После антибактериальной терапии можно назначить сборы трав, обладающих антисептическим, регенераторным и мочегонным свойствами. Показана щелочная минеральная вода (Смирновская, Эссенсуки 20 и др.).

Прогноз

Прогноз для жизни благоприятный, выздоровление происходит в 80% случаев. Летальные исходы редки, в основном у детей раннего возраста при развитии таких осложнений, как сепсис, апостематозный нефрит, карбункул почки, воспаление паранефральной клетчатки. Все дети, перенёсшие острый пиелонефрит, не менее 3 лет находятся на диспансерном учёте с ежемесячным контрольным исследованием мочи.

Хронический пиелонефрит

Хронический пиелонефрит — прогрессирующее воспаление ткани и канальцев почек, вызывающее деструктивные изменения в чашечно-лоханочной системе и сморщивание почки. Заболевание характеризуется длительным латентным или рецидивирующим течением.

Хронический пиелонефрит обычно развивается как исход острого процесса. Переходу острого пиелонефрита в хронический способствуют факторы, приводящие к уростазу (дисплазия почечной паренхимы, пузырно-мочеточниковый рефлюкс), цистит, вульвовагинит, изменённая реактивность организма ребёнка и неадекватное лечение острого пиелонефрита. В некоторых случаях хронический пиелонефрит развивается исподволь и не имеет точно установленного начала (первично-хронический пиелонефрит).

Клиническая картина

Клинические проявления заболевания менее выраженные, чем при остром пиелонефрите, и зависят как от этиологии и патогенетической сущности патологического процесса (первичный, вторичный), так и от особенностей течения (манифестное с рецидивами или латентное).

- При манифестном с рецидивами течении хронического пиелонефрита периодически повторяющиеся эпизоды обострений чередуются с более или менее продолжительными бессимптомными периодами. Рецидивы часто

бывают спровоцированы интеркуррентными заболеваниями (обычно ОРВИ). Во время рецидива симптомы заболевания включают лихорадку, озноб, боли в животе (чаще, чем в пояснице), дизурию, воспалительные изменения периферической крови, характерные изменения в моче, бактериурию. Вне обострения симптоматика довольно скудная. У некоторых детей отмечают быструю утомляемость, головную боль, бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек, астенизацию, что отражает хроническую интоксикацию. Изменения в моче в этот период становятся менее отчётливыми, количество лейкоцитов в осадке существенно уменьшается, бактериурия часто отсутствует.

- При латентном течении хронического пиелонефрита клинические проявления отсутствуют, но обнаруживают изменения в моче (лейкоцитурию, бактериурию). Диагноз ставят при случайном выявлении лейкоцитурии, а иногда и бактериурии, у детей, проходящих обследование с профилактической или иной целью. Однако и в подобных случаях тщательное наблюдение за ребёнком позволяет обнаружить признаки хронической интоксикации.

Начавшись в детстве, хронический пиелонефрит длится иногда не один десяток лет, проявляясь частыми или отдельными редкими эпизодами в определённые периоды жизни (например, во время беременности). В остальное время эти лица считают себя здоровыми. Тем не менее персистирование инфекции в почечной ткани, медленно развивающиеся структурные изменения и нефросклероз в конечном итоге приводят к ХПН и артериальной гипертензии. В большинстве наблюдений процесс становится явным в зрелом возрасте, при далеко зашедших и уже необратимых изменениях в почках. У детей артериальную гипертензию как один из признаков пиелонефрита наблюдают лишь в 1,5% случаев (например, при уже развившейся ХПН). У взрослых повышение АД происходит в 10–25% случаев уже на начальной стадии заболевания.

По материалам Европейской ассоциации гемодиализа и трансплантации почек, хронический пиелонефрит занимает третье место как причина ХПН у детей, уступая по частоте гломерулонефриту, наследственным и врождённым нефропатиям.

Диагностика

Диагностика хронического пиелонефрита нередко затруднительна, особенно в случаях его латентного течения. В связи со скудостью изменений в осадке мочи анализы необходимо повторять, используя количественные методы подсчёта форменных элементов (пробы Каковского–Аддиса, Нечипоренко). При необходимости прибегают и к провокационным пробам (например, используют преднизолоновый тест). Весьма информативны рентгенологические и радиологические методы обследования больных.

- При помощи экскреторной урографии можно уточнить размеры, контуры, расположение и подвижность почек, состояние чашечно-лоханочной системы, мочеточников, мочевого пузыря, а также рассчитать ренокортикальный индекс и определить соответствие площади почек возрасту ребёнка.

- Микционная цистоуретрография позволяет исключить или подтвердить наличие рефлюкса, инфравезикальной обструкции и получить представление о форме и величине мочевого пузыря, состоянии мочеиспускательного канала, наличии дивертикулов и камней.
- При цистоскопии определяют характер изменений слизистой оболочки мочевого пузыря, аномалии его развития, расположение и форму устьев мочеточников.
- Радиоизотопная нефрография позволяет выявить преимущественно одностороннее нарушение секреции и экскреции изотопа проксимальными канальцами, снижение почечного плазмотока.
- Динамическая нефросцинтиграфия позволяет получить информацию о состоянии функционирующей паренхимы почек.

Перспективно исследование мочи на присутствие АТ, фиксированных на бактериях, с использованием РИФ. Принимая во внимание возможность развития хронического пиелонефрита как осложнения нарушений обмена веществ или наследственной тубулопатии, у каждого больного следует определять экскрецию аминокислот, фосфора, оксалатов и уратов.

В диагнозе хронического пиелонефрита (как и острого) отражают первичность или вторичность заболевания, характер течения (рецидивирующее, латентное), период (активный, частичная или полная клиничко-лабораторная ремиссия), функциональное состояние почек (сохранные или нарушенные функции), стадию болезни (компенсации, ХПН). С этой целью проводят функциональные почечные пробы, в крови определяют КЩС, концентрацию натрия, калия, мочевины, креатинина.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят прежде всего с хроническим циститом. В связи с незначительностью изменений мочевого осадка при малосимптомном течении хронического пиелонефрита необходимо дифференцировать его с воспалением наружных половых органов (вульвит, вульвовагинит, баланопостит), для чего назначают консультацию детского гинеколога и уролога, а также исследование вагинального и уретрального мазков.

Большие затруднения возникают при разграничении хронического пиелонефрита в терминальной стадии и хронического гломерулонефрита. В этом случае необходимо исключение интерстициального нефрита, развивающегося под влиянием нефротоксических веществ, туберкулёза почек, опухоли, особенно при одностороннем пиелонефрите. Учитывают данные анамнеза, туберкулиновых проб, клиничко-рентгенологического обследования больного, результаты исследования мочи на микобактерии туберкулёза.

Лечение

При обострении хронического пиелонефрита показана госпитализация. Ребёнок должен находиться в постели весь лихорадочный период. Позднее, как только нормализуется температура тела, исчезнут дизурия и боли в пояснице, в этом нет необходимости (даже при сохраняющихся изменениях мочи).

Назначают диету, приближенную к столу № 5 по Певзнеру, состоящую в основном из молочно-растительных блюд и учитывающую уровень экскретируемых солей. По окончании острого периода, на 7–10-й день, вводят мясо и рыбу. Исключают пряности, экстрактивные вещества, консервы, жареное мясо. В связи с полиурией, лихорадкой и интоксикацией рекомендуют обильное питьё компотов, морсов, киселя, соков, минеральных вод.

Лекарственная терапия направлена на ликвидацию бактериального воспалительного процесса. Её проводят длительно, систематически. В лихорадочный период лечение начинают с антибиотиков, предпочитая менее нефротоксичные из них (продолжительность курса лечения 7–10 дней, иногда до 15 дней; возможны повторные курсы). При ХПН возрастную дозу уменьшают наполовину или на треть. Санация мочи ещё не означает подавления инфекции в почечной ткани, поэтому после 1–2 курсов антибиотикотерапии лечение продолжают до 6 мес, чередуя нитрофураны с другими уросептиками (см. выше раздел «Острый пиелонефрит»). После того как лейкоцитурия будет устранена или стабилизируется на минимальном уровне, терапию проводят прерывистым методом с постепенным удлинением интервалов между приёмом лекарственных препаратов до 10–20 дней в течение каждого последующего месяца. Наличие пузырно-мочеточникового рефлюкса, нередко лежащего в основе хронического пиелонефрита, требует удлинения срока активного лечения до 10–12 мес. После этого при безуспешности консервативной терапии ставят вопрос об оперативном устранении рефлюкса. При выраженных симптомах сопутствующего цистита назначают специальное лечение (внутрипузырные инстилляции лекарственных веществ, принудительные мочеиспускания каждые 2,5–3 ч, физиотерапевтические процедуры на область мочевого пузыря). В промежутках между приёмом лекарственных средств рекомендуют питьё клюквенного и брусничного морсов, фитотерапию.

При длительном, рецидивирующем, торпидном к проводимой терапии течении хронического пиелонефрита, когда возникает подозрение на иммунологическую несостоятельность макроорганизма, в лечебный комплекс необходимо включить средства, влияющие на иммунный статус. К ним относят лизоцим, препараты интерферона альфа (виферон, реаферон и др.).

Поскольку при пиелонефрите происходит повреждение мембран клеток, оправдано назначение антиоксидантов. Применяют витамины А, Е, В₆, эссенциале и другие препараты, способствующие нормализации показателей перекисного окисления липидов. При хроническом пиелонефрите показано применение антисклеротических средств (препараты аминоксинолинового ряда).

В период стойкой клинико-лабораторной ремиссии детям назначают закаливающие процедуры (обтирание, плавание в закрытых бассейнах), массаж, лечебную гимнастику.

Профилактика

Предупреждение инфекционного воспаления в мочевой системе предусматривает прежде всего соблюдение мер гигиенического ухода за детьми,

особенно за девочками. Недопустимо длительное пребывание их в пелёнках и подгузниках, загрязнённых фекалиями. Имеет значение и предупреждение ОКИ, глистной инвазии, а также ликвидация хронических воспалительных очагов и укрепление защитных сил организма. Следует помнить о том, что каждому ребёнку после любого инфекционного заболевания необходимо назначить анализ мочи. С целью предупреждения развития хронического пиелонефрита следует адекватно лечить острую мочевую инфекцию.

Все дети, страдающие хроническим пиелонефритом, подлежат постоянному диспансерному наблюдению. Цели диспансеризации — предупреждение рецидивов, контроль за анализами мочи и состоянием почечных функций, определение диетического режима и объёма физических нагрузок, а также сроков проведения профилактических прививок. Обязательны осмотры оториноларинголога и стоматолога 1 раз в 6 мес. При возникновении интеркуррентного заболевания назначают противорецидивное лечение.

Прогноз

Выздоровление наступает у 25—33% детей с первичным хроническим пиелонефритом, у остальных патологический процесс персистирует. Артериальная гипертензия появляется у детей при нарастании нефросклеротических изменений, т.е. при развитии ХПН (это происходит редко, как правило, при пиелонефрите с обструктивной уropатией или дисметаболическими расстройствами). Обострения заболевания, обусловленные интеркуррентными инфекциями, способствуют прогрессированию пиелонефрита, более быстрому развитию ХПН и артериальной гипертензии.

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЫ

Гломерулонефриты — неоднородная группа приобретённых заболеваний почек, различных по этиологии, клиническим и морфологическим проявлениям, течению и исходу, преимущественно носящих характер иммунного воспаления с первичным поражением клубочков и вторичным вовлечением в патологический процесс канальцев почек и интерстиция. Выделяют острый, быстропрогрессирующий и хронический гломерулонефриты. Острый гломерулонефрит обычно отождествляют с наиболее изученным постстрептококковым гломерулонефритом.

Этиология

Среди этиологических факторов большое значение имеют стрептококковая, стафилококковая и другие бактериальные инфекции. В развитии гломерулонефритов доказана роль вирусов гепатита В, С, не исключают роль цитомегаловирусной инфекции. Возможно развитие гломерулонефрита на фоне паразитарных заболеваний (например, при малярии), токсического воздействия некоторых лекарственных средств (препаратов золота, лития и др.), а у подростков — алкоголя и наркотических препаратов. Иногда начало заболевания бывает спровоцировано неинфекционными факторами (профилактическими прививками, введением сыворотки, охлаждением и т.д.), вызывающими аллергическую реакцию или

становящимися «пусковым» моментом на фоне предшествующей сенсibilизации организма.

Гломерулонефриты делят на первичные и вторичные, развивающиеся при системных заболеваниях (СКВ, пурпуре Шёнляйна–Геноха, узелковом периартериите, ревматизме и т.д.).

Патогенез

В патогенезе гломерулонефрита участвуют реакции гуморального и клеточного иммунитета, а также неиммунные механизмы.

- Иммунные комплексы, состоящие из Аг и синтезированных против них АТ, могут образоваться в крови больного и затем фиксироваться на базальной мембране клубочков. Возможен другой вариант: через базальную мембрану клубочков путём диффузии проникают Аг, вслед за ними — АТ, а иммунные комплексы возникают локально *in situ*. Образовавшиеся иммунные комплексы классическим или альтернативным путём активируют систему комплемента; центральное место в происходящей реакции занимает компонент С3. В результате происходит повреждение эндотелия капилляров клубочков, что приводит к экссудативно-пролиферативным изменениям, агрегации тромбоцитов, активации свёртывающей и калликреин-кининовой систем крови, развитию локальных гиперкоагуляции и микротромбозов.
- В развитии гломерулонефрита принимают участие и реакции клеточного иммунитета. Т-лимфоциты осуществляют секрецию лимфокинов, действующих во многих участках иммунопатологической цепочки; в клубочках (в очаге повреждения) появляется большое количество клеток воспаления и активированных компонентов комплемента. Клетки, участвующие в иммунной реакции, выделяют повреждающие факторы: свободные радикалы, протеазы, фактор активации тромбоцитов, вазоактивные вещества (например, эндотелиальный релаксирующий фактор), ИЛ1, ФНО, тромбоцитарный фактор роста, трансформирующий фактор роста, стимулирующие пролиферацию собственных клеток почечных клубочков (мезангиальных клеток и подоцитов). Одновременно с пролиферацией усиливается синтез внеклеточного матрикса, что в конечном итоге приводит к развитию склероза — морфологической основы ХПН.

В некоторых случаях гломерулонефрит развивается в условиях синтеза организмом аутоантител против видоизменённых компонентов клеток базальной мембраны клубочков, т.е. болезнь из иммунокомплексной становится аутоантительной.

К неиммунным механизмам поражения клубочков следует отнести гемодинамические (системную и внутриклубочковую гипертензию) и метаболические нарушения.

В развитии артериальной гипертензии при заболевании почек принимает участие несколько механизмов.

- Нарушения водно-электролитного баланса (задержка натрия и воды).
- Активация прессорных гормональных систем (ренин-ангиотензин-альдостероновой системы).

- Угнетение депрессорных гормональных систем (почечных Пг и кининов, эндотелиального релаксирующего фактора).

Метаболические нарушения обусловлены изменениями липидного обмена, что проявляется увеличением содержания общего холестерина, триглицеридов, липопротеинов низкой плотности, неэстерифицированных жирных кислот. Нефротоксическое действие липидов связано с их отложением в структурах почки, что вызывает пролиферацию мезангиальных клеток и способствует гломерулосклерозу.

Острый постстрептококковый гломерулонефрит

Острый постстрептококковый гломерулонефрит — иммунокомплексное заболевание с циклическим течением, этиологически связанное с β -гемолитическим стрептококком группы А, клинически характеризующееся острым нефритическим синдромом. Острый постстрептококковый гломерулонефрит чаще диагностируют в возрасте 5–12 лет, а также у подростков и лиц молодого возраста. Мальчики болеют чаще девочек.

Этиология

Заболевание возникает после стрептококковой инфекции: ангины, скарлатины, острой инфекции дыхательных путей. Возможно развитие острого постстрептококкового гломерулонефрита после отита, остеомиелита или кожных поражений (например, импетиго, рожи). Заболевание вызывают нефритогенные штаммы β -гемолитического стрептококка группы А (штамм 12), о чём свидетельствует высокий уровень у больных антистрептолизина-О, антистрептогалактонидазы, антистрептокиназы, титра АТ к М-протеину стрептококка.

Патогенез

При инфицировании β -гемолитическим стрептококком группы А в организме больного начинается синтез специфических АТ, взаимодействующих с Аг стрептококка с образованием иммунных комплексов. Так как существует сходство Аг стрептококка с собственными Аг структур клубочков почек, АТ, синтезированные в ответ на присутствие стрептококка, начинают также взаимодействовать с собственными Аг. Происходит повреждение структур нефрона. Прямое воздействие токсинов стрептококка также приводит к повреждению ткани почек. Вследствие денатурации белков мембран и клеток нефрона начинается синтез нефроцитотоксических аутоантител и лимфоцитов. Болезнь из иммунокомплексной становится аутоантительной. Патологические изменения в почках, характерные для постстрептококкового гломерулонефрита, — результат иммунной аутоагрессии, воспалительных изменений и аллергических процессов.

В дальнейшем патологический процесс периодически активизируется под влиянием неспецифических повреждающих факторов (например, охлаждения организма, интоксикации, инфекционных заболеваний и т.п.). Образующиеся при этом иммунные комплексы фиксируются на базальной мембране клубочков и сосудов микроциркуляторного русла, потенцируя и расширяя повреждение ткани почек.

Клиническая картина

В типичных случаях острый постстрептококковый гломерулонефрит развивается через 1–3 нед после перенесённой ангины или другой стрептококковой инфекции дыхательных путей либо через 3–6 нед после импетиго. Возможно два варианта течения заболевания: циклическое (типичное) и ациклическое (моносимптомное).

• В типичных случаях острый гломерулонефрит протекает циклически с последовательной сменой трёх периодов и проявляется нефритическим синдромом, включающим экстраренальные (отёки, повышение АД, изменения со стороны сердца и ЦНС) и ренальные (олигурию, гематурию, протеинурию, цилиндрурию) симптомы.

– Ребёнок становится вялым, жалуется на головную боль, тошноту, иногда рвоту, боли в поясничной области, обусловленные растяжением капсулы почек в связи с отёком почечной паренхимы. Появляется жажда, уменьшается диурез. Больной или его окружающие замечают отёки на лице, более выраженные по утрам, затем отёки распространяются на конечности и туловище. Отёки отмечают у 80–90% больных. У подавляющего большинства детей моча приобретает цвет мясных помоев, может быть буровой и даже цвета чёрного кофе. Иногда моча кажется неизменённой, но и в этих случаях при анализе мочи выявляют значительную эритроцитурию. Почти всегда выявляют повышение АД (как систолического, так и диастолического). Появляются изменения сосудов глазного дна, возможны геморрагии и отёк диска зрительного нерва. Часто обнаруживают тахикардию, реже — брадикардию, приглушённость тонов сердца, ослабление I тона на верхушке сердца, усиление II тона над аортой. Расширяются границы относительной тупости сердца. В первые 3–7 дней наблюдают нарастание или стабильность клинических симптомов и олигурию, что относят к начальному периоду, или периоду развёрнутых проявлений. Обычно заболевание начинается внезапно.

– Период обратного развития симптомов: появляется полиурия, пропадают отёки и макрогематурия, нормализуется АД. Состояние больных улучшается, исчезают сонливость, тошнота, головная боль, так как купируются отёк ЦНС и спазм сосудов головного мозга.

– Примерно через 1,5–2 мес (иногда позднее) нормализуются показатели мочи. Наступает период полной клинико-лабораторной ремиссии. Однако полное выздоровление с учётом инволюции морфологических изменений в почках наступает значительно позднее — через 1–2 года. Если отдельные клинические симптомы сохраняются более 6 мес, говорят о затяжном течении острого гломерулонефрита; длительность симптоматики более 1 года свидетельствует о переходе в хронический нефрит.

• Ациклическое течение острого гломерулонефрита характеризуется изолированным мочевым синдромом, отсутствием экстраренальных проявлений, либо они столь незначительны и кратковременны, что проходят незамеченными.

Осложнения. При бурном и тяжёлом течении острого нефрита в начальный период возможны угрожающие жизни осложнения: почечная эклампсия, ОПН и острая сердечная недостаточность.

- Наиболее частое осложнение — эклампсия (ангиоспастическая энцефалопатия), обусловленная спазмом сосудов головного мозга и его отёком. Эклампсия проявляется тонико-клоническими судорогами, возникающими после короткого периода предвестников (головной боли, тошноты, рвоты, нарушения зрения). Приступ напоминает эпилептический припадок и всегда сопровождается повышением АД. Во время припадков сознание отсутствует, кожные покровы и слизистые оболочки становятся цианотичными, дыхание — неровным, хрипящим, появляется пена изо рта, происходит непроизвольное мочеиспускание. Приступ длится несколько минут, иногда наблюдают серию приступов. При отсутствии своевременной адекватной терапии возможен летальный исход от кровоизлияния в головной мозг.
- ОПН развивается при гиперергическом течении острого гломерулонефрита, сопровождается резким сокращением или прекращением мочевыделения. В результате происходит задержка воды, азотистых шлаков и калия в организме. Развиваются гипергидратация и метаболический ацидоз. С 3—5-го дня к олигоанурии присоединяются диспептические расстройства (анорексия, тошнота, повторная рвота, диарея), геморрагический синдром, признаки поражения ЦНС и сердечно-сосудистой системы. Выявляют тяжёлую анемию и лейкоцитоз. Ребёнок впадает в уремическую кому.
- Острая сердечно-сосудистая недостаточность у детей возникает редко. Она характеризуется резким увеличением размеров печени, нарастанием периферических отёков и клинической картиной отёка лёгких (обычно он и становится причиной смерти больного).

Лабораторные исследования

При лабораторном исследовании мочи выявляют протеинурию (до 1—2 г/сут, иногда больше), гематурию (от микро- до макрогематурии), цилиндрурию (глииновые, зернистые и эритроцитарные цилиндры); в первые дни заболевания можно обнаружить лейкоцитурию, представленную в основном сегментоядерными нейтрофилами, эозинофилами и лимфоцитами и отражающую иммунный воспалительный процесс в клубочках.

В общем анализе крови выявляют нейтрофильный лейкоцитоз, возможны эозинофилия, увеличение СОЭ, анемия. Выявляют снижение клубочковой фильтрации, небольшое увеличение содержания азотистых шлаков, диспротеинемию (увеличение доли α - и β -глобулинов), гипокомplementемию, ацидоз. При серологическом исследовании крови у большинства больных обнаруживают повышенные титры антистрептолизина-О, антистрептогалактуронидазы, антистрептокиназы. На первой неделе болезни выявляют ЦИК и снижение концентрации С3 фракции комплемента. В сыворотке крови повышается концентрация IgG, IgM, редко IgA.

Нарушения в системе свёртывания крови отражают следующие параметры: сокращение протромбинового времени, повышение протромбинового индекса, снижение содержания антитромбина III, угнетение фибринолитической активности, появление продуктов деградации фибрина и фибриногена в сыворотке крови и моче.

Диагностика

Отёки или пастозность тканей, гематурия и артериальная гипертензия составляют триаду клинических симптомов, служащую основным критерием диагностики острого гломерулонефрита. Трудности в распознавании заболевания возникают при моносимптомном или стёртом течении, когда у ребёнка выявляют только протеинурию и/или микрогематурию (изолированный мочево́й синдром). В этих случаях поставить диагноз помогают данные анамнеза (предшествующие заболевания), а также наблюдение за динамикой процесса и результаты дополнительных исследований, включающих определение титра антистрептококковых АТ и концентрации компонентов комплемента в сыворотке крови.

Формулируя диагноз, следует указать клиническую выраженность острого гломерулонефрита (например, с нефритическим, нефротическим, изолированным мочево́м синдромом; или с нефротическим синдромом, гематурией и артериальной гипертензией), период заболевания, состояние функций почек (нарушенные, без нарушения) и осложнения.

Дифференциальная диагностика

Острый гломерулонефрит следует дифференцировать от обострения хронического нефрита, подострого наследственного нефрита, острого пиелонефрита, туберкулёза почек, нефролитиаза (исключить последний помогает рентгеноконтрастное исследование). Чтобы обострение хронического нефрита не принять за острый нефрит, необходимо тщательно собрать анамнез, выяснив, не было ли ранее у ребёнка отёков, изменений в моче, повышенного АД. В пользу обострения хронического нефрита говорят также снижение концентрационной способности почек, изменения глазного дна. Иногда вопрос дифференциальной диагностики решают путём длительного наблюдения за ребёнком, а в некоторых случаях основанием для постановки диагноза служит морфологическое исследование биоптата почки.

Лечение

Лечение больных с острым диффузным гломерулонефритом проводят в стационаре. В острый период необходимы постельный режим, покой, тепло, способствующие улучшению кровообращения в почках, снижению АД, уменьшению протеинурии и гематурии. Расширение режима проводят по мере купирования экстраренальных симптомов (исчезновение отёков, снижение АД). Рекомендуют специальную диету и дозированный приём жидкости. В первые дни болезни при олигурии и артериальной гипертензии назначают бессолевой стол. При нормализации АД и исчезновении отёков в пищу постепенно добавляют соль начиная с 0,5–1 г/сут. Объём жидкости рассчитывают по диурезу предыдущего дня. Ограничение соли и воды снижает объём внеклеточной жидкости, что способствует снижению АД. При олигурии и снижении клубочковой фильтрации белок ограничивают до 0,5 г/кг/сут. Значительно ограничивают животный белок больным детям с выраженной артериальной гипертензией и распространёнными отёками. Противопоказаны острые блюда и продукты, содержащие экстрактивные вещества и аллергены. При

олигурии следует избегать продуктов, богатых калием. Общая энергетическая ценность пищи должна соответствовать потребностям ребёнка в основном за счёт углеводов и жиров.

На 1,5–2 мес назначают антибактериальную терапию. Предпочтение отдают антибиотикам пенициллинового ряда. При наличии хронического тонзиллита и/или аденоидов рекомендуют к концу 2-го месяца болезни оперативное лечение на фоне антибиотиков.

Целесообразно назначение гепарина в суточной дозе 75–150 ЕД/кг подкожно в течение 2–4 нед для предотвращения внутрисосудистого свёртывания. Применяют антиагреганты (например, дипиридамол по 5 мг/кг).

Гипотензивная терапия необходима при выраженной артериальной гипертензии. Используют ингибиторы АПФ (каптоприл), внутривенно назначают 2,4% раствор аминофиллина (эуфиллина) в 10–20% растворе глюкозы с последующей инфузией фуросемида (1–4 мг/кг), можно использовать клофелин или метилдопу.

При выраженных отёках, признаках сердечной недостаточности, артериальной гипертензии и угрозе эклампсии назначают диуретики, обычно фуросемид из расчёта 1–4 мг/кг/сут.

При гематурии, сохраняющейся более 2 мес, рекомендуют назначение препаратов 4-аминохинолинового ряда в дозе 5–10 мг/кг.

Профилактика

Для предупреждения острого гломерулонефрита нужны своевременная диагностика и адекватная терапия стрептококковых заболеваний, санация очагов хронической инфекции, рациональное проведение профилактических прививок. Диспансерное наблюдение за детьми, перенёсшими острый постстрептококковый гломерулонефрит, проводят в течение 5 лет после выписки из стационара.

Прогноз

В среднем 85–90% детей выздоравливают, у остальных длительно сохраняются остаточные изменения мочи, не позволяющие считать ребёнка полностью излеченным. У небольшой части детей нефрит переходит в хроническую или подострую форму. Летальный исход регистрируют редко. Неблагоприятными признаками с большой вероятностью перехода в хронический гломерулонефрит следует считать нефротический синдром и затяжное течение нефрита.

Быстро прогрессирующий гломерулонефрит

Быстро прогрессирующий гломерулонефрит (подострый, злокачественный, экстракапиллярный, с полулуниями) характеризуется чрезвычайно высокой активностью патологического процесса, тяжёлым прогрессирующим течением, нарастающей почечной недостаточностью с развитием терминальной уремии в течение нескольких недель или месяцев.

Быстро прогрессирующий гломерулонефрит у детей как вариант первичного гломерулонефрита наблюдают редко (в 3–5% случаев), преимущественно у подростков.

Этиология и патогенез

Выделяют первичный и вторичный быстро прогрессирующие гломеруло-нефриты.

- Выделяют три типа первичного идиопатического быстро прогрессирующего гломерулонефрита.
 - Быстро прогрессирующий гломерулонефрит с АТ к Аг базальной мембраны клубочков. Вероятно, клетки базальной мембраны клубочков приобретают антигенные свойства под влиянием вирусов и других факторов внешней среды.
 - Иммунокомплексный быстро прогрессирующий гломерулонефрит.
 - Быстро прогрессирующий гломерулонефрит без иммунных комплексов, но часто с АТ к цитоплазме нейтрофилов.
- Вторичный быстро прогрессирующий гломерулонефрит может развиваться при различных инфекционных, системных заболеваниях и опухолях.

Клиническая картина и лабораторные данные

Клиническая картина заболевания характеризуется тяжёлым общим состоянием больного, обусловленным быстрым нарастанием отёков (вплоть до анасарки) и макрогематурии, значительным и стойким повышением АД, олигурией, снижением функции почек. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит может начинаться как с нефротического, так и нефритического синдрома. Приблизительно со 2–3-й недели болезни выявляют гиперазотемию с неуклонным увеличением концентрации мочевины и креатинина, анемию, гиперхолестеринемию. В осадке мочи наряду с эритроцитами обнаруживают лейкоциты, цилиндры.

Лечение

Ввиду чрезвычайно высокой активности процесса, быстрой отрицательной динамики заболевания и неблагоприятного прогноза при быстро прогрессирующем гломерулонефрите следует незамедлительно начать активную терапию. Используют сочетание плазмафереза и пульс-терапии метилпреднизолоном в дозе 20–30 мг/кг и/или циклофосфамидом по 12–14 мг/кг внутривенно капельно через день или 3 дня подряд. В последующем больного переводят на 4-компонентную терапию (глюкокортикоиды + цитостатики + антикоагулянты + антиагреганты) в обычных терапевтических дозах. При отсутствии эффекта от проводимой активной терапии и быстром исходе гломерулонефрита в терминальную ХПН показаны гемодиализ и трансплантация почки.

Прогноз

Прогноз быстро прогрессирующего гломерулонефрита даже при своевременно начатом активном лечении неблагоприятный. У большинства детей через несколько месяцев от начала заболевания наступает летальный исход от ХПН. При быстро прогрессирующем гломерулонефрите, ассоциированном с постстрептококковым гломерулонефритом, возможны благоприятный исход в ремиссию с восстановлением функции почек и даже выздоровление.

Хронический гломерулонефрит

Хронический гломерулонефрит — группа разнородных первичных гломерулопатий, характеризующихся прогрессирующими воспалительными, склеротическими и деструктивными изменениями с исходом в ХПН.

Хронический гломерулонефрит диагностируют в любом возрасте, он может быть следствием неизлеченного острого нефрита, но чаще развивается как первично хроническое заболевание.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В педиатрической практике традиционно выделяют гематурическую, нефротическую и смешанную формы хронического гломерулонефрита. При постановке диагноза необходимо уточнить морфологический вариант заболевания. В соответствии с морфологической классификацией хронического гломерулонефрита различают следующие формы.

- Минимальные изменения клубочков.
- Фокально-сегментарный гломерулярный склероз (гиалиноз).
- Мембранозный гломерулонефрит (мембранозная нефропатия).
- Мезангиопролиферативный гломерулонефрит.
- Мезангиокапиллярный (мембранопролиферативный гломерулонефрит).
- Фибропластический гломерулонефрит (финал всех типов).

ЭТИОЛОГИЯ

Причину заболевания удаётся установить не во всех случаях. Предполагают роль нефритогенных штаммов стрептококка, персистирующих вирусов (гепатита В, цитомегаловируса, вирусов Коксаки, Эпштейна—Барр, гриппа и др.), генетически детерминированных особенностей иммунитета (например, дефект в системе комплемента или клеточного иммунитета). Возникновению заболевания способствуют врождённые почечные дисплазии.

ПАТОГЕНЕЗ

Выделяют иммунологически обусловленные и иммунологически не обусловленные варианты заболевания. Иммунологически обусловленные могут быть иммунокомплексного, реже аутоантительного генеза. Большинство форм первичного хронического гломерулонефрита относят к иммунокомплексным гломерулопатиям. Их патогенез напоминает таковой при остром гломерулонефрите (см. выше раздел «Острый гломерулонефрит»). Участие иммунологических процессов при гломерулонефрите с минимальными изменениями — предмет дискуссий. Несмотря на то что у многих больных заболевание можно рассматривать как аллергическую реакцию на вакцинацию, лекарственные препараты и другие факторы, при исследовании клубочков иммуногистохимическим методом не обнаруживают специфических изменений. При помощи электронной микроскопии выявляют редукцию малых отростков подоцитов, свидетельствующую о метаболических изменениях в клетках. Патология подоцитов приводит к нарушению целостности клубочкового фильтра. В результате белки и липиды в избыточном количестве проникают в первичную

мочу и, реабсорбируясь, накапливаются в канальцевом эпителии. Развивается белковая и жировая дегенерация тубулярных клеток, отчётливо видимая при световой микроскопии, что в прежнее время дало повод называть патологический процесс «липоидным нефрозом».

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина хронического гломерулонефрита зависит от его формы.

Нефротическая форма

У детей от 1 до 5 лет нефротической форме хронического гломерулонефрита обычно соответствует морфологический вариант с минимальными изменениями в клубочках. Обсуждают возможность перехода минимальных изменений клубочков в фокально-сегментарный гломерулосклероз, так как основное изменение при последнем — также поражение подоцитов. Для нефротической формы хронического гломерулонефрита характерны массивная протеинурия (более 3 г/сут), отёки, гипо- и диспротеинемия, гиперлипидемия. При нефрите с минимальными изменениями нефротический синдром не сопровождается ни гематурией, ни артериальной гипертензией. Поэтому он носит такие названия, как «чистый», или «идиопатический», или «первичный», нефротический синдром. При этом протеинурия может достигать 20–30 г/сут и более, но она почти всегда селективна и представлена главным образом альбуминами. Значительная потеря белка с мочой приводит к гипопроteinемии и диспротеинемии (в основном гипоальбуминемии), а это в свою очередь определяет снижение онкотического давления плазмы, вследствие чего вода переходит в ткани. Уменьшается ОЦК, снижается клубочковая фильтрация, появляются отёки (большей частью диффузные, с водянкой полостей). Отёки придают больным характерный вид. Кожа белого цвета, холодная на ощупь. Больные ощущают жажду, сухость во рту, слабость. Вследствие скопления жидкости в плевральных полостях могут быть жалобы на кашель и одышку. Появляется тахикардия, при отсутствии асцита выявляют увеличение печени. Наряду с развитием гипоальбуминемии повышается концентрация липидов в сыворотке крови. Количество мочеиспусканий и объём мочи уменьшаются, но относительная плотность мочи повышена. Осадок скудный и в основном содержит цилиндры, жир и жироперерождённый эпителий. Эритроциты выявляют редко и очень непродолжительное время. Макрогематурии не бывает. СОЭ резко увеличена. Во время обострения количество IgE или IgM и фибриногена может быть повышено. Концентрация компонента комплемента C3 всегда в норме. Прогноз благоприятный. Большинство детей выздоравливают.

У детей школьного возраста при нефротической форме хронического гломерулонефрита обычно обнаруживают мембранозный и мезангиопролиферативный морфологические варианты. Для мембранозного варианта характерны наличие субэпителиальных депозитов и утолщение гломерулярной базальной мембраны при отсутствии значительной пролиферации эндотелиальных и

мезангиальных клеток. Мезангиопролиферативный вариант наблюдают реже. Для него характерны пролиферация мезангиальных клеток и матрикса. Болезнь может развиваться исподволь с появления протеинурии и постепенного нарастания отёков. Возможно и бурное начало с нефротического синдрома. Протеинурия низко селективна, что свидетельствует о тяжёлом поражении капилляров клубочков. Гематурия выражена в различной степени — от микро- до макрогематурии. Обнаруживают гипокомплементемию — показатель активности патологического процесса. Течение заболевания волнообразное, азотовыделительная функция почек длительно остаётся сохранной, однако у половины больных через 5–10 лет нефрит приводит к развитию ХПН. Ремиссии нефротического варианта чаще отмечают у больных с мембранозным гломерулонефритом.

Гематурическая форма

Основное проявление этой формы — стойкая гематурия. Возможны небольшая протеинурия и анемия. Самочувствие больных обычно не нарушается. В некоторых случаях отмечают пастозность век. Морфологически это мезангиопролиферативный гломерулонефрит (вариант с отложением в клубочках IgA и компонента комплемента C3).

Один из вариантов гематурической формы хронического гломерулонефрита — болезнь Берже (IgA-нефропатия). Заболевание диагностируют у детей любого возраста. Мальчики болеют в 2 раза чаще девочек. Характерна рецидивирующая макрогематурия, возникающая при ОРВИ, сопровождающихся лихорадкой, в первые дни или даже часы болезни («синфарингитная гематурия»), реже — после других заболеваний или вакцинации. В качестве возможного этиологического фактора обсуждают роль глютенa. У некоторых больных в сыворотке обнаруживают повышенные титры АТ класса IgA к пищевому белку глиадину. Течение IgA-нефропатии относительно благоприятное. Большинство больных выздоравливают. Исход в ХПН бывает редко. Резистентность к терапии отмечают у детей с болезнью Берже. Прогностически неблагоприятно развитие нефротического синдрома и артериальной гипертензии.

Смешанная форма

Развивается у детей старшего возраста и имеет тяжёлое, неуклонно прогрессирующее течение, торпидное к терапии. При смешанной форме возможны все морфологические варианты (кроме минимальных изменений). Чаще других выявляют мезангиокапиллярный вариант, характеризующийся пролиферацией мезангиальных клеток и утолщением или двуконтурностью стенки капилляров за счёт проникновения в них мезангиальных клеток. Прогрессирование патологического процесса приводит к развитию склероза и формированию фибропластического гломерулонефрита — финалу большинства форм хронического гломерулонефрита. Развивается склероз капиллярных петель клубочка, формируются фиброэпителиальные и фиброзные полулуния, утолщение и склероз капсулы клубочка.

Заболевание нередко начинается с острого нефротического синдрома с внезапным развитием гематурии, выраженной неселективной протеинурии, отёков и стойкой артериальной гипертензии. Болезнь может проявиться быстро нарастающей почечной недостаточностью. Особенность смешанной формы — гипокомплементемия со снижением концентрации С3 и/или С4 компонентов комплемента. Прогноз неблагоприятный, довольно быстро у детей развивается ХПН.

ЛЕЧЕНИЕ

На современном этапе оптимальным считают лечение с учётом морфологического варианта хронического гломерулонефрита, однако это не всегда возможно, особенно у детей, и приходится ориентироваться на клинические проявления болезни. Лечение назначают в зависимости от активности патологического процесса. В активный период заболевания при наличии отёков, макрогематурии и выраженного повышения АД показан постельный режим. Его расширяют по мере угасания клинических проявлений патологического процесса. Диету назначают с учётом состояния азотовыделительной функции почек. При её сохранности ребёнок получает белки в количестве, соответствующем возрастной норме (2–3 г/кг/сут), при азотемии — 1 г/кг/сут. При выраженной гиперлипидемии необходимо сократить приём жиров. При отёках и артериальной гипертензии назначают гипохлоридную диету. Объём жидкости дозируют в зависимости от диуреза. Однако в стадии полиурии подобные ограничения не нужны и даже вредны.

С учётом патогенеза гломерулонефрита применяют препараты, воздействующие как на иммунные механизмы (глюкокортикоиды, цитостатики), так и на неиммунные [антикоагулянты (гепарин по 200–400 ЕД/кг/сут в течение 2–4 нед и более), антиагреганты (дипиридамол по 3–5 мг/кг), ингибиторы АПФ (эналаприл, лизиноприл)], также назначают гиполипидемические препараты [ловастатин, флувастатин (лескол) и др.].

- При впервые возникшем нефротическом синдроме с минимальными изменениями клубочков лечение рекомендуют начинать с преднизолона в дозе 2–3 мг/кг массы тела или 60 мг/м². Препарат в указанной дозе назначают на 4–8 нед. При нефротическом синдроме, чувствительном к гормональной терапии (у большинства детей), наступает клинико-лабораторная ремиссия. Рецидив, развившийся после отмены глюкокортикоидов, свидетельствует о гормональной зависимости нефротического синдрома. Лечение первого рецидива проводят так же, как терапию в начале болезни. При частых рецидивах добавляют цитостатики — циклофосфамид по 2 мг/кг, хлорамбуцил (лейкеран, хлорбутин) по 0,1–0,2 мг/кг, снижая при этом дозу преднизолона до 40 мг/м² и переводя больного на альтернирующий режим приёма препарата (через день). Отсутствие эффекта от гормональной терапии в течение 8 нед указывает на резистентность нефротического синдрома к гормональной терапии. В этом случае лечение проводят цитостатиками или селективным иммунодепрессантом циклоспорином в дозе 3–5 мг/кг.

- Больным с фокально-сегментарным гломерулярным склерозом в настоящее время длительным курсом (до 6 мес) назначают глюкокортикоиды и цитостатики, что позволяет добиться ремиссии у больных, ранее считавшихся бесперспективными.
- При наиболее тяжёлой смешанной форме хронического гломерулонефрита используют 4-компонентную схему лечения (глюкокортикоиды + цитостатики + антиагреганты + антикоагулянты). При отсутствии эффекта от указанной терапии проводят сеансы плазмафереза с пульс-терапией метилпреднизолоном в дозе 10–20 мг/кг и/или циклофосфамидом по 5–15 мг/кг с последующим переводом больного на приём иммуносупрессивных препаратов внутрь.
- При гематурической форме хронического гломерулонефрита (мезангио-пролиферативном гломерулонефрите) и IgA-нефропатии при сохранной функции почек, небольшой протеинурии (менее 1 г/сут) с эпизодами «синфарингитной макрогематурии» можно назначить ингибиторы АПФ (с нефропротективной целью) и дипиридамол. В случае развития нефротического синдрома целесообразно использовать глюкокортикоиды и цитостатики. НПВС, широко используемые ранее при гематурической форме хронического гломерулонефрита, в настоящее время в связи с побочными действиями применяют редко.
- При фибропластическом варианте гломерулонефрита (выраженных склеротических изменениях в клубочках) глюкокортикоиды не показаны.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика хронического гломерулонефрита направлена на предупреждение рецидивов заболевания (ограничение физической нагрузки, исключение стрессовых состояний, охлаждения, предохранение от интеркуррентных заболеваний, санация очагов хронической инфекции, вакцинопрофилактика по индивидуальному плану). Больным показано диспансерное наблюдение с контролем за функцией почек.

ПРОГНОЗ

Прогноз прежде всего зависит от клинико-морфологических особенностей нефрита. Наиболее неблагоприятно течение смешанной формы хронического гломерулонефрита. ХПН может развиваться в сроки от нескольких месяцев до 15–20 лет после начала заболевания. При терминальной стадии ХПН показаны гемодиализ и трансплантация почки.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕФРОПАТИИ

Наследственный нефрит (синдром Олпорта) — наследственная неиммунная гломерулопатия, обусловленная патологией коллагена базальных мембран клубочков, проявляющаяся гематурией и/или протеинурией, нередко в сочетании со снижением слуха или патологией органов зрения. В настоящее время в литературе термин «синдром Олпорта» нередко употребляют как синоним всех клинических вариантов наследственного нефрита.

Эпидемиология. Распространённость заболевания составляет 17 случаев на 100 000 детского населения (Ж и р). Доминантный тип наследования (К) характерен для наследственного нефрита с тугоухостью и ранним развитием ХПН, т.е. для классического синдрома Олпорта.

Патогенез. Патогенетическая основа заболевания — генетически детерминированные нарушения обмена коллагена IV типа, выступающего главной составной частью базальной мембраны капилляров и капсулы клубочков почек, хрусталика и спирального (кортиева) органа.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания могут быть обнаружены в любом возрасте, чаще в 5–10 лет. Обычно выявляют микро- или макрогематурию, возможна протеинурия; эти изменения чаще выявляют случайно при обследовании ребёнка. Реже отмечают лейкоцитурию на фоне отсутствия бактерий в моче (проявление интерстициальных изменений). При обследовании больного нередко обнаруживают стигмы дизэмбриогенеза, причём у членов одной семьи, страдающих наследственным нефритом, стигмы аналогичны. Возможны симптомы СВД: головные боли, колебания АД, эмоциональная лабильность, повышенная потливость. Снижение слуха, характерное для синдрома Олпорта, чаще диагностируют у мальчиков. Аномалии органов зрения в виде катаракты, астигматизма, сферофакии (шаровидной формы хрусталика) и других обнаруживают приблизительно у 25% больных с синдромом Олпорта.

При наследственном нефрите снижено содержание Т- и В-лимфоцитов. Часто отмечают уменьшение концентрации IgA, повышение — IgM и IgG, снижение фагоцитарной активности.

Диагностика. При обосновании диагноза следует проводить генеалогическое исследование, тщательно изучать анамнестические данные о начальных проявлениях нефрита, детально обследовать больного (включая аудиометрию с целью выявления снижения слуха), исключить патологию зрения, выявить возможные стигмы дизэмбриогенеза, свидетельствующие о генетической патологии. Биохимическое исследование мочи, отражающее повышенную экскрецию некоторых компонентов коллагена, может служить одним из подтверждений диагноза наследственного нефрита. При необходимости прибегают к биопсии почки, позволяющей выявить частичное недоразвитие и порочное формирование структурных элементов нефрона, а также скопление «пенистых клеток» и наличие фибринозных изменений в интерстиции.

Лечение. Специфического лечения наследственного нефрита нет. Все усилия должны быть направлены на сохранение функции почек. Ребёнку ограничивают физические нагрузки. Питание должно быть сбалансированным и учитывать функциональное состояние почек. Вакцинацию проводят по эпидемиологическим показаниям. Необходима санация очагов хронической инфекции. При обнаружении признаков тубулярной недостаточности в терапии используют «активаторы обмена» — пиридоксин, кокарбоксилазу и трифосфаденин курсами 2–3 раза в год, что приводит к улучшению самочувствия больных, уменьшает проявления тубулярной неполноценности. Подобного эффекта можно достигнуть при использовании нандролонa и гипербарической

оксигенации. При развитии ХПН показана трансплантация почки. В последние годы появилось сообщение об эффективности циклоспорина при синдроме Олпорта; препарат следует принимать в течение 7–10 лет.

Прогноз. Прогноз неблагоприятен, особенно у мальчиков, так как у них к 15–30 годам нередко развивается ХПН. Обострению способствуют интеркуррентные заболевания, физические нагрузки, погрешности в диете. В течение всей жизни больные должны находиться под диспансерным наблюдением.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ТУБУЛОПАТИИ

Тубулопатии (канальцевые дисфункции) — группа нефропатий, обусловленных нарушением транспортных процессов в канальцах. Выделяют первичные (наследственные) тубулопатии и вторичные, развивающиеся при воспалительных заболеваниях почек, болезнях обмена и медикаментозном повреждении почек.

Первичные тубулопатии могут быть обусловлены дефектом ферментов, обеспечивающих транспорт веществ в клетках канальцев, нарушением функций специфических мембранных белков-носителей, изменением чувствительности рецепторов канальцевого эпителия к действию гормонов и тубулярной дисплазией. Многообразие причин и возможность избирательной локализации аномалии в канальцах объясняют полиморфность клинических проявлений этой патологии. В соответствии с основными синдромами наследственные тубулопатии делят на три группы. Одна из них включает тубулопатии, сопровождающиеся рахитоподобными изменениями скелета [фосфат-диабет, глюкоаминофосфатдиабет, или болезнь де Тони–Дебре–Фанкони, почечный тубулярный ацидоз (см. главу 10 «Рахит и рахитоподобные заболевания»)], вторая — тубулопатии с полиурией (почечная глюкозурия, почечный несахарный диабет, почечный солевой диабет), третья группа сопровождается нефролитиазом (цистинурия, глицинурия).

ФОСФАТ-ДИАБЕТ

Фосфат-диабет (гипофосфатемический витамин D-резистентный рахит) — наследственное заболевание (X, доминантное), обусловленное снижением реабсорбции фосфатов в проксимальном отделе канальцев почки. Проявляется гиперфосфатурией, гипофосфатемией, повышением активности щелочной фосфатазы и развитием рахитоподобных изменений, резистентных к лечению витамином D в обычных дозах. Среди предполагаемых причин наиболее вероятны отсутствие или малая активность ферментов, обеспечивающих реабсорбцию фосфатов в проксимальных канальцах.

Клиническая картина. Первые признаки наиболее отчетливо становятся заметны в начале 2-го года жизни или позднее. Обращают на себя внимание шаткая «утиная» походка, адинамия, низкорослость, нарастающее O-образное искривление голеней и менее выраженная деформация остальных частей скелета. Иногда ребёнок перестаёт ходить из-за болей в костях; возможны спонтанные переломы. Психическое развитие соответствует возрасту, но дети

могут быть замкнутыми, отказываются от общения со сверстниками, так как страдают из-за своего дефекта.

Лабораторные исследования. При исследовании мочи устанавливают повышенное выведение неорганического фосфора. Его концентрация в крови значительно снижена, активность щелочной фосфатазы в 2–3 раза выше нормы, но гипокальциемии нет (или она незначительна). Рентгенологическая картина подобна костным изменениям при классическом рахите (витамин D-дефицитном). В отличие от рахита, фосфат-диабет характеризуется поздним началом, отсутствием анемии и вовлечения органов ретикулоэндотелиальной системы, несмотря на выраженные костные изменения.

Лечение. Терапия общепринятыми дозами витамина D оказывается безуспешной. Однако вопреки названию болезнь уступает воздействию этого препарата при назначении его в больших дозах: сначала по 10–25 тыс. МЕ, а затем под контролем пробы Сулковича по 20–50 тыс. МЕ и более в сутки до нормализации показателей фосфора и щелочной фосфатазы в сыворотке крови. Оптимальным считают лечение активными метаболитами витамина D₃ кальцитриолом (рокальтрол). В лечебный комплекс включают препараты кальция и фосфора. Для введения внутрь неорганических фосфатов можно использовать смесь Олбрайта (24 г лимонной кислоты, 40 г цитрата натрия, 400 г дистиллированной воды) внутрь по 1 ст. л. 4–5 раз в сутки. При грубых костных деформациях показано ортопедическое лечение.

ПОЧЕЧНЫЙ НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Почечный несахарный диабет — наследственное заболевание (X, доминантно) — характеризуется нечувствительностью дистальных канальцев к АДГ, что проявляется неспособностью почек концентрировать мочу. В результате происходит потеря большого количества осмотически свободной воды. Это приводит к гиперосмии экстрацеллюлярной жидкости и, следовательно, к дегидратации клеток.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания появляются сразу после рождения и усиливаются при переходе на искусственное вскармливание, что связано с увеличением осмотической нагрузки. У ребёнка появляются лихорадка, рвота, запоры и судороги с первой недели жизни, а также дегидратация и гипернатриемия. Симптомы у детей старшего возраста — полиурия, никтурия, полидипсия, отставание в росте, гипотония нижних мочевых путей и мочевого пузыря, возможен гидронефроз. Дифференциальную диагностику проводят с пилороспазмом, многими заболеваниями, сопровождающимися лихорадкой, и другими тубулопатиями, протекающими с полиурией, а также с гипофизарным несахарным диабетом (чувствительность к АДГ при нём сохранена).

Лечение. Больным показаны приём большого количества жидкости и назначение гидрохлоротиазида (например, гипотиазида), ингибирующего реабсорбцию хлорида натрия в восходящем отделе петли Хенле и, следовательно, уменьшающего секрецию осмотически свободной воды. Необходимо назначить

препараты калия и умеренно ограничить поступление натрия, контролируя их содержание в крови и моче.

Прогноз. Прогноз зависит от своевременности диагностики и адекватности терапии. Может наступить летальный исход на фоне гипертермии. Непосредственной причиной смерти больного наиболее часто бывает вторичная инфекция, быстро приводящая к дегидратации.

ОСТРЫЕ РЕСПИРАТОРНЫЕ ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) — группа острых инфекционных заболеваний, вызываемых РНК- и ДНК-содержащими вирусами и характеризующихся поражением различных отделов дыхательного тракта, интоксикацией, частым присоединением бактериальных осложнений.

ОРВИ — самое распространённое заболевание, в том числе у детей. Даже в неэпидемические годы регистрируемая заболеваемость ОРВИ во много раз превышает заболеваемость всеми основными инфекционными болезнями. В период пандемий за 9–10 мес в эпидемический процесс вовлекается более 30% населения земного шара, причём более половины из них составляют дети. Заболеваемость среди детей различных возрастных групп может отличаться в зависимости от свойств вируса, вызвавшего эпидемию. Однако в большинстве случаев наиболее высокий уровень заболеваемости отмечают у детей от 3 до 14 лет. ОРВИ нередко протекают с осложнениями (присоединением воспалительных процессов в бронхах, лёгких, околоносовых пазухах и т.д.) и вызывают обострения хронических заболеваний. Перенесённые ОРВИ обычно не оставляют после себя длительного стойкого иммунитета. Кроме того, отсутствие перекрёстного иммунитета, а также большое количество серотипов возбудителей ОРВИ способствуют развитию заболевания у одного и того же ребёнка несколько раз в год. Повторные ОРВИ приводят к снижению общей сопротивляемости организма, развитию транзиторных иммунодефицитных состояний, задержке физического и психомоторного развития, вызывают аллергизацию, препятствуют проведению профилактических прививок и т.д. Весьма значимы и экономические потери, обусловленные ОРВИ, — как прямые (лечение и реабилитация больного ребёнка), так и не прямые (связанные с нетрудоспособностью родителей). Все перечисленные выше обстоятельства объясняют приоритетность этой проблемы для здравоохранения любой страны.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудителями ОРВИ могут быть вирусы гриппа (типы А, В, С), парагриппа (4 типа), аденовирус (более

40 серотипов), РСВ (2 серовара), рео- и риновирусы (113 сероваров). Большинство возбудителей — РНК-содержащие вирусы, исключение составляет аденовирус, в вирион которого входит ДНК. Длительно сохраняться в окружающей среде способны рео- и аденовирусы, остальные быстро гибнут при высушивании, под действием УФО, обычных дезинфицирующих средств.

Помимо перечисленных выше возбудителей ОРВИ, часть заболеваний этой группы может быть обусловлена энтеровирусами типа Коксаки и ЕСНО. Клиническая характеристика этих инфекций изложена в разделе «Энтеровирусные инфекции, вызванные вирусами Коксаки и ЕСНО» главы 21 «Энтеровирусные инфекции».

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Болеют дети любого возраста. Источник инфекции — больной человек. Пути передачи инфекции — воздушно-капельный и контактно-бытовой (реже). Естественная восприимчивость детей к ОРВИ высокая. Больные наиболее контагиозны в течение 1-й недели заболевания. Для ОРВИ характерна сезонность — пик заболеваемости приходится на холодное время года. После перенесённого заболевания формируется типоспецифический иммунитет. ОРВИ распространены повсеместно. Крупные эпидемии гриппа возникают в среднем 1 раз в 3 года, их обычно вызывают новые штаммы вируса, но возможна рециркуляция сходных по антигенному составу штаммов после нескольких лет их отсутствия. При ОРВИ другой этиологии в основном регистрируют спорадические случаи и небольшие вспышки в детских коллективах, эпидемий практически не бывает.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции чаще всего служат верхние дыхательные пути, реже конъюнктивы глаз и пищеварительный тракт. Все возбудители ОРВИ эпителиотропны. Вирусы адсорбируются (фиксируются) на эпителиальных клетках, проникают в их цитоплазму, где подвергаются ферментативной дезинтеграции. Последующая репродукция возбудителя приводит к дистрофическим изменениям клеток и воспалительной реакции слизистой оболочки в месте входных ворот. Каждое заболевание из группы ОРВИ имеет отличительные черты в соответствии с тропностью тех или иных вирусов к определённым отделам дыхательной системы. Вирусы гриппа, РСВ и аденовирусы могут поражать эпителий как верхних, так и нижних дыхательных путей с развитием бронхита, бронхолита и синдрома обструкции дыхательных путей, при риновирусной инфекции преимущественно поражается эпителий носовой полости, а при парагриппе — гортани. Кроме того, аденовирусы обладают тропностью к лимфоидной ткани и эпителиальным клеткам слизистой оболочки конъюнктивы.

Через повреждённые эпителиальные барьеры возбудители ОРВИ проникают в кровоток. Выраженность и продолжительность фазы вирусемии зависит от степени дистрофических изменений эпителия, распространённости процесса, состояния местного и гуморального иммунитета, преморбидного фона и возраста ребёнка, а также от особенностей возбудителя. Продукты распада клеток, поступающие наряду с вирусами в кровь, оказывают токсическое и токсико-аллергическое действия. Токсическое действие в основном направлено на ЦНС и сердечно-сосудистую систему. Из-за нарушений микроцирку-

ляции возникают гемодинамические расстройства в различных органах и системах. При наличии предшествующей сенсибилизации возможно развитие аллергических и аутоаллергических реакций.

Поражение эпителия дыхательных путей приводит к нарушению его барьерной функции и способствует присоединению бактериальной флоры с развитием осложнений.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Интоксикация и лихорадка наиболее выражены при гриппе. Парагрипп протекает с менее выраженной интоксикацией и кратковременной вирусемией, но опасен, особенно для детей раннего возраста, в связи с частым развитием ложного крупа. Аденовирусную инфекцию отличают постепенно нисходящее поражение дыхательных путей, репродукция вируса не только в эпителии, но и в лимфоидной ткани, длительная вирусемия, возможность размножения вируса в энтероцитах с развитием диареи. РСВ поражает мелкие бронхи и бронхиолы, что приводит к нарушению вентиляции лёгких и способствует возникновению ателектазов и пневмоний.

Общепринятая классификация ОРВИ у детей отсутствует. По тяжести течения различают лёгкую, среднетяжёлую, тяжёлую и гипертоксическую формы (последнюю выделяют при гриппе). Тяжесть заболевания определяется выраженностью симптомов интоксикации и катаральных явлений.

Грипп

Продолжительность инкубационного периода составляет от нескольких часов до 1–2 дней. Особенность начального периода гриппа — преобладание симптомов интоксикации над катаральными. В типичных случаях заболевание начинается остро, без продромального периода, с повышения температуры тела до 39–40 °С, озноба, головокружения, общей слабости, ощущения разбитости. У детей раннего возраста интоксикация проявляется лихорадкой, вялостью, адинамией, ухудшением аппетита. Дети старшего возраста жалуются на головную боль, светобоязнь, боли в глазных яблоках, животе, мышцах, суставах, ощущение разбитости, першение в горле, жжение за грудиной, иногда появляются рвота и менингеальные знаки. Катаральные явления в разгар болезни обычно выражены умеренно и ограничиваются сухим кашлем, чиханьем, скудным слизистым отделяемым из носа, умеренной гиперемией слизистой оболочки зева, «зернистостью» задней стенки глотки. Иногда обнаруживают точечные кровоизлияния на мягком нёбе. Часто наблюдают лёгкую гиперемию лица и инъекцию сосудов склер, реже — носовые кровотечения. Отмечают тахикардию и приглушённость сердечных тонов. При выраженном токсикозе наблюдают транзиторные изменения со стороны мочевыделительной системы (микроальбуминурию, микрогематурию, снижение диуреза).

Состояние больных улучшается с 3–4-го дня болезни: температура тела становится ниже, интоксикация уменьшается, катаральные явления могут сохраняться и даже усиливаться, окончательно они исчезают через 1,5–2 нед. Характерная черта гриппа — длительная астения в период реконвалесценции, проявляющаяся слабостью, быстрой утомляемостью, потливостью и другими признаками, сохраняющимися несколько дней, иногда недель.

В тяжёлых случаях возможно развитие геморрагического бронхита и пневмонии, возникающих в течение нескольких часов. Иногда в течение 2 сут от начала заболевания наблюдают прогрессивное усиление одышки и цианоза, кровохарканье, развитие отёка лёгких. Так манифестирует молниеносная вирусная или смешанная вирусно-бактериальная пневмония, нередко заканчивающаяся летально.

Показатели общего анализа крови: со 2–3-го дня болезни — лейкопения, нейтропения, лимфоцитоз при нормальной СОЭ.

Парагрипп

Продолжительность инкубационного периода составляет 2–7 дней, в среднем 2–4 дня. Заболевание начинается остро с умеренного повышения температуры тела, катаральных явлений и незначительной интоксикации. В последующие 3–4 дня все симптомы нарастают. Температура тела обычно не превышает 38–38,5 °С, редко сохраняясь на таком уровне более 1 нед.

Катаральное воспаление верхних дыхательных путей — постоянный признак парагриппа с первых дней болезни. Отмечают сухой грубый «лающий» кашель, осиплость и изменение тембра голоса, саднение и боли за грудиной, боль в горле, насморк. Выделения из носа бывают серозно-слизистыми. При осмотре больного выявляют гиперемию и отёчность миндалин, нёбных дужек, зернистость слизистой оболочки задней стенки глотки. Часто первым проявлением парагриппа у детей 2–5 лет выступает синдром крупа. Внезапно, чаще ночью, появляются грубый «лающий» кашель, осиплость голоса, шумное дыхание, т.е. развивается стеноз гортани (см. главу 34 «Острая обструкция верхних дыхательных путей»). Иногда эти симптомы появляются на 2–3-й день болезни. У детей раннего возраста при парагриппе возможно поражение не только верхних, но и нижних дыхательных путей; в этом случае развивается картина обструктивного бронхита. При неосложнённом течении парагриппа продолжительность болезни составляет 7–10 дней.

Аденовирусная инфекция

Инкубационный период составляет от 2 до 12 дней. Основные клинические формы аденовирусной инфекции у детей — фарингоконъюнктивальная лихорадка, ринофарингит, ринофаринготонзиллит, конъюнктивит и кератоконъюнктивит, пневмония. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела, кашля, насморка. Лихорадка в типичных случаях продолжается 6 дней и более, иногда бывает двухволновой. Интоксикация выражена умеренно. Постоянные симптомы аденовирусной инфекции — выраженные катаральные явления со значительным экссудативным компонентом, ринит с обильным серозно-слизистым отделяемым, гранулёзный фарингит, ринофарингит, ринофаринготонзиллит, тонзиллит с отёком миндалин (часто с фибринозными наложениями), влажный кашель, полилимфаденопатия, реже увеличение печени и селезёнки. В разгар заболевания наблюдают признаки ларингита, трахеита, бронхита. Патогномоничный симптом аденовирусной инфекции — конъюнктивит (катаральный, фолликулярный, плёнчатый). В процесс чаще вовлекается конъюнктива одного глаза, в основном нижнего века (рис. 17-1 на вклейке). Через 1–2 дня возникает конъюнктивит другого глаза. У детей

раннего возраста (до 2 лет) нередко наблюдают диарею и боли в животе, обусловленные поражением мезентериальных лимфатических узлов.

Аденовирусная инфекция протекает довольно длительно, возможно волнообразное течение, связанное с новой локализацией патологического процесса. Некоторые серотипы аденовирусов, в частности 1-й, 2-й и 5-й, могут длительно сохраняться в миндалинах в латентном состоянии.

Респираторно-синцитиальная инфекция

Инкубационный период составляет от 2 до 7 дней. У детей старшего возраста респираторно-синцитиальная инфекция протекает обычно в виде лёгкого катарального заболевания, реже по типу острого бронхита. Температура тела субфебрильная, интоксикация не выражена. Наблюдают ринит и фарингит. У детей раннего возраста, особенно первого года жизни, часто поражаются нижние дыхательные пути — развивается бронхиолит, протекающий с бронхообструктивным синдромом. Заболевание начинается постепенно с поражения слизистых оболочек носа, появления скудного вязкого отделяемого, умеренной гиперемии зева, нёбных дужек, задней стенки глотки на фоне нормальной или субфебрильной температуры тела. Отмечают частое чиханье. Затем присоединяется сухой кашель, который становится навязчивым, несколько напоминающим кашель при коклюше (см. главу 26 «Коклюш и паракоклюш»); в конце приступа кашля выделяется густая, вязкая мокрота. По мере вовлечения в патологический процесс мелких бронхов и бронхиол нарастают явления дыхательной недостаточности. Дыхание становится более шумным, усиливается одышка, преимущественно экспираторного характера. Отмечают втяжение уступчивых мест грудной клетки на вдохе, усиливается цианоз, возможны короткие периоды апноэ. В лёгких выслушивают большое количество рассеянных средне- и мелкопузырчатых хрипов, нарастает эмфизема. В большинстве случаев общая продолжительность заболевания составляет не менее 10–12 дней, у части больных процесс приобретает затяжное течение, сопровождается рецидивами.

В общем анализе крови выраженных изменений обычно не обнаруживают. Содержание лейкоцитов нормальное, может быть небольшой сдвиг лейкоцитарной формулы влево, СОЭ в пределах нормы.

Риновирусная инфекция

Продолжительность инкубационного периода составляет 1–6 дней, в среднем 2–3 дня. Риновирусная инфекция протекает без выраженной интоксикации и повышения температуры тела, сопровождается обильным серозно-слизистым отделяемым из носа. Тяжесть состояния определяется обычно количеством носовых платков, использованных за сутки. Выделения при риновирусной инфекции очень обильные, что приводит к мацерации кожи вокруг носовых ходов. Наряду с ринореей часто наблюдают сухой кашель, гиперемию век, слезотечение. Осложнения развиваются редко.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Осложнения при ОРВИ могут возникнуть на любом сроке заболевания и бывают обусловлены как непосредственным воздействием возбудителя, так и присоединением бактериальной микрофлоры. Наиболее частыми осложнениями

ОРВИ считают пневмонии, бронхиты и бронхиолиты. Второе по частоте место занимают гаймориты, отиты, фронтиты и синуситы. К грозным осложнениям, особенно у детей раннего возраста, следует отнести острый стеноз гортани (ложный круп). Реже наблюдают неврологические осложнения — менингиты, менингоэнцефалиты, невриты, полирадикулоневриты. При высокой лихорадке и резко выраженной интоксикации при гриппе возможны общемозговые реакции, протекающие по типу менингеального и судорожного синдромов. Тяжёлые формы гриппа могут сопровождаться появлением геморрагического синдрома (кровоизлияния на коже и слизистых оболочках, повышенная кровоточивость и т.д.). На высоте интоксикационных явлений возможны функциональные нарушения деятельности сердца, иногда развитие миокардита. ОРВИ у детей любого возраста может протекать с такими осложнениями, как инфекция мочевыводящих путей, холангит, панкреатит, септикопиемия, мезаденит.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ОРВИ ставят на основании клинической картины заболевания. Учитывают выраженность и динамику появления основных клинических симптомов (лихорадки, интоксикации, катаральных явлений со стороны слизистых оболочек дыхательных путей, физикальных изменений в лёгких) и эпидемиологические данные.

Для лабораторного подтверждения диагноза широко используют экспресс-методы — РИФ и ПЦР, позволяющие определить Аг респираторных вирусов в цилиндрическом эпителии носовых ходов (в «отпечатках» со слизистой оболочки полости носа). Реже применяют метод определения вирусной нейраминидазной активности в реакциях со специфическим субстратом (для выявления вируса гриппа). Вирусологические и серологические [исследование парных сывороток в начале болезни и в период реконвалесценции с помощью ИФА, реакции связывания комплемента (РСК), реакции торможения гемагглютинации (РТГА)] методы имеют ретроспективное значение.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Отличительные клинические признаки этих инфекций представлены в таблице 17-1.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение больных ОРВИ обычно проводят в домашних условиях. Госпитализация показана лишь при тяжёлом или осложнённом течении заболевания. Объём лечебных мероприятий определяется тяжестью состояния и характером патологии. Во время периода лихорадки необходимо соблюдать постельный режим. Традиционно в лечении ОРВИ широко используют симптоматические (обильное тёплое питьё, полноценное питание), десенсибилизирующие [хлоропирамин (супрастин), клемастин, ципрогептадин (перитол)] и жаропонижающие (препараты парацетамола — калпол, панадол, тайленол; ибупрофен) средства. Кислота ацетилсалициловая детям противопоказана (риск развития синдрома Рея). Используют отхаркивающие средства (мукалтин, амброксол,

Таблица 17-1. Дифференциальная диагностика различных острых респираторных вирусных инфекций*

Инфекция	Начало болезни	Характер и длительность лихорадки	Интоксикация, нейротоксикоз	Катаральный синдром	Круп	Бронхообструктивный синдром	Геморрагический синдром, сыпь
Грипп	Острейшее	38–40 °С (3–4 дня)	+++	+ С 3-го дня болезни	++	+	+
Парагрипп	Острое (3–4 дня)	37,4–38 °С	±	+	+++	+	–
Респираторно-синцитиальная инфекция	Постепенное	Отсутствует	–	+	–	+++	–
Аденовирусная инфекция	Острое	38 °С (длительно, до 2 мес, волнообразный характер)	+	+++ (ротоглотка, конъюнктивы)	+	+	–
Риновирусная инфекция	Острое	Нормальная температура тела	–	+++ (носоглотка)	–	–	–
Энтеровирусная инфекция	Острое	38 °С (3–4 дня)	+	+	–	+	+

* По Гаспарян М.О. и соавт., 1994

бромгексин и др.), витамины (например, центрум, витрум), комплексные препараты (антигриппин, лорейн, колдрекс, тайленол-колд и др.). При выраженном рините интраназально применяют растворы эфедрина, нафазолина (нафтизин), ксилометазолина (например, галазолин), пинасола и др. При поражении глаз назначают мази (бонафтон, флореналь). Антибактериальные препараты показаны только при наличии бактериальных осложнений, лечение которых проводят по общим правилам.

Этиотропная терапия оказывает эффект в ранние сроки заболевания. Используют интерферон альфа (гриппферон) для интраназального введения, амантадин, ремантадин (при гриппе А), озельтамивир (тамифлю), оксолиновую мазь, противогриппозный γ -глобулин, виразол и др.

Комплексное лечение больных с тяжёлыми формами ОРВИ, помимо этиотропного, включает обязательное проведение дезинтоксикационной патогенетической терапии. В период реконвалесценции желателен приём адаптогенов и витаминов, повышающих иммунную защиту.

ПРОФИЛАКТИКА

Меры специфической профилактики до настоящего времени остаются ещё недостаточно эффективными. В эпидемическом очаге рекомендуют профилактически использовать лейкоцитарный интерферон альфа (гриппферон, по 1–2 капли в каждый носовой ход 3–4 раза в день, 3–5 дней), строго соблюдать санитарно-гигиенический режим (проветривание, УФО и влажная уборка помещения слабым раствором хлорамина, кипячение посуды и т.д.). Большое внимание уделяют мероприятиям общего плана:

- введение в период эпидемии гриппа ограничительных мер для уменьшения скученности населения (отмена массовых праздничных мероприятий, удлинение школьных каникул, ограничение посещения больных в стационарах и т.д.);
- предупреждение распространения инфекции в детских учреждениях, семьях (ранняя изоляция больного — одна из важнейших мер, направленных на прекращение распространения ОРВИ в коллективе);
- повышение устойчивости ребёнка к заболеваниям с помощью закалывающих процедур, неспецифических иммуномодуляторов (назначение эхинацеи пурпурной, арбидола, ИРС-19, рибомунила);
- профилактические прививки:
 - детям до 10 лет вакцину вводят в/м дважды по 0,25 мл с интервалом 1 мес, а в возрасте старше 10 лет — однократно в дозе 0,5 мл; применяют и другие специфические вакцины: зарубежные (Инфлювак, Бегривак, Флюарикс) и отечественную (Грипол);
 - в ряде стран используют ежегодную сезонную профилактику инактивированной вакциной против гриппа (ваксигрип), которую вводят до начала эпидемии (в начале октября) или во время эпидемии, если пациент ещё не заразился.

ПРОГНОЗ

В большинстве случаев прогноз благоприятный. Тяжёлые формы (с развитием энцефалопатии, отёка лёгких, крупа III–IV степени) могут представлять угрозу для жизни.

Герпетическая инфекция — группа заболеваний, вызываемых вирусами семейства *Herpesviridae*. Однако чаще термин употребляют для обозначения заболеваний, вызываемых вирусами простого герпеса типов 1 и 2.

По данным ВОЗ, вызываемые вирусами герпеса заболевания занимают 2-е место по распространённости среди вирусных инфекций, уступая только гриппу. В настоящее время отмечают отчётливую тенденцию к увеличению заболеваемости различными формами герпетической инфекции.

ЭТИОЛОГИЯ

Вирусы герпеса — повсеместно распространённые ДНК-содержащие вирусы. После первичного инфицирования они пожизненно персистируют в организме человека и при реактивации вызывают рецидивы заболевания. В настоящее время известно около 80 представителей семейства *Herpesviridae*, в том числе 8 патогенных для человека видов: вирусы простого герпеса типов 1 и 2, вирус ветряной оспы/опоясывающего герпеса, вирус Эпштейна—Барр, цитомегаловирус, вирусы герпеса человека типов 6, 7 и 8. Современная систематика разделяет семейство *Herpesviridae* на подсемейства *Alphaherpesviruses*, *Betaherpesviruses* и *Gammaherpesviruses*.

- *Alphaherpesviruses* проявляют высокую цитопатическую активность. В эту группу входят вирусы простого герпеса типов 1 и 2, вирус ветряной оспы/опоясывающего герпеса.
- *Betaherpesviruses* проявляют менее выраженную цитопатичность. К ним относят цитомегаловирус, вирусы герпеса человека типов 6 и 7.
- *Gammaherpesviruses* обладают тропностью к В- и Т-лимфоцитам и способны к длительной персистенции на них. К этой группе относятся вирус Эпштейна—Барр и вирус герпеса человека типа 8.

Вирусы герпеса термолабильны, быстро инактивируются под действием эфира и УФО, но устойчивы к

низкой температуре и высушиванию. Вирусы герпеса — классические внутриклеточные паразиты. Полный цикл их репродукции и образование полноценных вирионов происходят только в клетках определённого типа. Синтез дочерних ДНК в значительной мере зависит от ферментных и синтезирующих свойств клетки-хозяина. Наиболее подходят для репликации вирусов герпеса клетки с высоким темпом деления — эпителиальные и лейкоциты. Этот факт в некоторой степени определяет тропность вирусов герпеса.

Инфекция, вызываемая вирусами простого герпеса типов 1 и 2

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Вирусом простого герпеса инфицированы более 90% населения мира. Принято считать, что 80% жителей планеты переносят первичную герпетическую инфекцию в возрасте до 13 лет, а к 50 годам 90% населения имеют АТ к вирусам простого герпеса.

Источник инфекции — больные различными формами герпетической инфекции и вирусоносители. Пути передачи инфекции разнообразны: контактный (прямой и непрямой контакт), воздушно-капельный, трансплацентарный. Естественная восприимчивость населения высокая. Иммуитет после перенесённого заболевания нестойкий. Заболеваемость спорадическая, возможны небольшие вспышки в организованных коллективах, среди ослабленных детей, в зимнее время года. Распространению инфекции способствуют плохие санитарно-гигиенические условия, скученность населения и т.д.

ПАТОГЕНЕЗ

Первично возбудитель проникает через слизистые оболочки губ, полости рта, глаз, гениталий и т.д. После проникновения в эпителиальные клетки слизистых оболочек возбудитель активно в них размножается. Инфицированные клетки погибают с образованием очагов некроза и местных воспалительных изменений в виде везикул. Некоторая часть вирусов из первичного очага мигрирует по аксонам к телам нервных клеток, расположенных в чувствительных и вегетативных узлах. Проникнув в нервные клетки, вирусная ДНК интегрируется с геномом клетки, где сохраняется в латентном состоянии на протяжении всей жизни человека. Рецидивы заболевания обусловлены реактивацией вируса. Механизмы реактивации вируса изучены недостаточно. Определённое значение имеют генетические особенности иммунного ответа, недостаточная активность макрофагов, Т-лимфоцитов, подавление активности естественных киллеров, цитотоксических лимфоцитов, а также уменьшение выработки медиаторов иммунитета, в том числе интерферона. АТ, образующиеся в результате инфекции, не обладают защитным действием и не предупреждают повторного заболевания. Реактивации вируса и его репродукции способствуют переохлаждение, избыточная инсоляция, переутомление, приём глюкокортикоидов и цитостатиков, лучевая терапия. По центробежным отросткам нервных клеток дочерние популяции вируса достигают нервных окончаний,

проникают в эндотелий капилляров кожи и эпителиальные клетки, затем репродуцируются в них, что сопровождается появлением везикул. При нормальном иммунном ответе процесс ограничивается местными проявлениями, вирус элиминируется из органов и тканей (за исключением чувствительных узлов). При иммунодефиците активация вируса становится всё более частой, в процесс вовлекаются новые нервные узлы, меняется локализация и увеличивается распространённость очагов поражения кожи и слизистых оболочек. При тяжёлом иммунодефиците возникающая виремия может привести к генерализации инфекции и поражению ЦНС, печени, селезёнки, лёгких и других органов и тканей.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Общепринятой классификации заболеваний, вызываемых вирусами простого герпеса у детей, не существует. При постановке диагноза учитывают локализацию, распространённость и течение заболевания.

- По локализации процесса выделяют поражения слизистых оболочек, глаз, кожи, генитальный герпес, поражение ЦНС, висцеральные формы.
- В зависимости от распространённости процесса выделяют локализованные, распространённые и генерализованные формы.
- Течение заболевания может быть острым, abortивным и рецидивирующим.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При инфекции, вызываемой вирусами простого герпеса типов 1 и 2, поражаются преимущественно кожные покровы и слизистые оболочки. Характерно длительное латентное течение с периодическими рецидивами. Инфицирование вирусом простого герпеса типа 1 происходит в первые 3 года жизни ребёнка, с 5–7-летнего возраста увеличивается и количество детей, имеющих АТ к вирусу простого герпеса типа 2. Продолжительность инкубационного периода при первичном инфицировании в среднем составляет 4–6 дней (от 2 до 14).

Поражение слизистых оболочек

Чаще всего поражается слизистая оболочка полости рта и дёсен (стоматит и гингивостоматит). Стоматит обычно развивается у детей раннего возраста, нередко при первичном инфицировании. Заболевание начинается остро. Появляются признаки общей интоксикации, температура тела повышается до 40–41 °С. Почти одновременно с общими симптомами на слизистой оболочке щёк, дёсен, языка, внутренней поверхности губ, мягкого и твёрдого нёба, нёбных дужек и миндалин появляются типичные герпетические высыпания — сгруппированные пузырьки с серозным содержимым, окружённые венчиком гиперемии. Вследствие болезненности слизистых оболочек ротоглотки дети отказываются от еды. Характерны гиперсаливация, неприятный запах изо рта. Пузырьки быстро вскрываются, образуя болезненные эрозии с остатками отслоившегося эпителия (афты). Возможно появление крупных слившихся эрозивных очагов. Увеличиваются и становятся болезненными регионарные (нижнечелюстные и подбородочные) лимфатические узлы. Болезнь обычно продолжается 1–2 нед. Возможно рецидивирующее течение.

Поражение кожи

Поражение кожи сопровождается появлением везикулярных высыпаний в области красной каймы губ (рис. 18-1 на вклейке), крыльев носа, ушных раковин. Реже происходит поражение кожи шеи, лба, туловища, конечностей и т.д. Пузырьки располагаются группами, окружены венчиком гиперемии. Появлению высыпаний нередко предшествует ощущение зуда, жжения или боли. Вначале прозрачное содержимое пузырьков в дальнейшем мутнеет. Через несколько дней пузырьки вскрываются или подсыхают, на их месте образуются корочки. После отхождения корочек остаётся постепенно исчезающая пигментация. Образование везикул может сопровождаться увеличением регионарных лимфатических узлов.

- При локализованной форме общее состояние больного обычно не страдает, температура тела остаётся нормальной.
- При распространённой (диссеминированной) форме появляются лихорадка, общая слабость, головная боль, миалгии, увеличиваются лимфатические узлы, печень, селезёнка. К концу первых суток заболевания на различных участках тела одновременно появляются везикулы (рис. 18-2 на вклейке), проходящие все стадии развития, описанные ранее (уплотнение, вскрытие, корочка, пигментация).
- К генерализованным формам герпеса кожи относят герпетическую экзему (болезнь Капоши, вакциноформный пустулёз), возникающую у детей, страдающих экземой, атопическим дерматитом и другими поражениями кожи. Заболевание начинается с повышения температуры тела до 40 °С и выше и появления выраженных симптомов интоксикации. На поражённых экземой или нейродермитом участках кожи появляются обильные везикулярные герпетические высыпания, постепенно распространяющиеся на соседние здоровые участки. Пузырьки быстро сливаются, лопаются, подсыхают и образуют сплошную корку (рис. 18-3 на вклейке). Нередко наблюдают повторные «волны» высыпаний, возможно присоединение вторичной инфекции. У ослабленных детей одновременно развиваются герпетический стоматит, ларинготрахеит, кератит, поражения ЦНС и внутренних органов. Заболевание часто приводит к летальному исходу.

Поражение глаз (офтальмогерпес)

Возможно развитие изолированного офтальмогерпеса, но чаще наблюдают сочетанные поражения глаз, кожи, слизистых оболочек. Обычно поражаются передние отделы глаза (поверхностный и глубокий кератит, кератоиридоциклит, иридоциклит), реже задние (хориоретинит, увеит и др.). Чаще всего развиваются конъюнктивит и кератоконъюнктивит. На конъюнктиве, склере, роговице появляются типичные герпетические высыпания. Может развиваться каналикулит с последующей обструкцией слёзных канальцев. Отмечают слезотечение, светобоязнь, блефароспазм, инъекцию сосудов склер. Офтальмогерпес — одна из наиболее частых причин приобретённой слепоты. Заболевание склонно к рецидивирующему течению.

Генитальный герпес

Генитальный герпес обычно развивается у подростков, реже у детей младших возрастных групп (инфицирование последних происходит контактным путём от родителей). Высыпания локализуются на слизистых оболочках половых органов, коже мошонки, промежности, внутренней поверхности бёдер, реже на слизистой оболочке мочеиспускательного канала и мочевого пузыря. Высыпания сопровождаются умеренным повышением температуры тела, сильной болью, зудом, жжением. Возможны образование обширных эрозий и увеличение регионарных лимфатических узлов. Течение часто рецидивирующее.

Поражение нервной системы

Поражение ЦНС может протекать по типу энцефалита, менингита, менингоэнцефалита, менингоэнцефалорадикулита. Чаще всего выявляют энцефалит и/или менингит. Энцефалит может развиваться как на фоне герпетического поражения кожных покровов и слизистых оболочек, так и при первичной генерализованной инфекции. Заболевание начинается остро с общих симптомов: озноб, лихорадка, рвота. Затем появляются расстройства сознания (спутанность, дезориентация, психомоторное возбуждение, кома), судороги, возникают и нарастают очаговые неврологические симптомы. Летальность высокая. После выздоровления часто остаются тяжёлые остаточные явления (выраженное снижение интеллекта, нарушения вкуса и обоняния, параличи и т.д.), нередко приводящие к стойкой инвалидизации. В ликворе обнаруживают умеренный смешанный или лимфоцитарный плеоцитоз, незначительное повышение концентрации белка. Нередко наблюдают ксантохромиию вследствие кровоизлияний в оболочки и вещество головного мозга. При КТ на 3–7-й день болезни, а при МРТ несколько раньше можно обнаружить поражение лобных и височных долей головного мозга.

Поражения внутренних органов

Поражения внутренних органов обычно сочетаются с другими проявлениями герпетической инфекции, но могут быть и изолированными. Возможно развитие пневмонии, эзофагита, гепатита, панкреатита, энтероколита, нефрита.

Герпетическая инфекция новорождённых

Инфицирование новорождённых происходит от больной матери во время родов или сразу после них, а также от ухаживающего персонала или членов семьи. Заболевание протекает тяжело, сопровождается выраженными симптомами интоксикации. Продолжительность инкубационного периода обычно составляет 5–10 дней. Вначале появляются герпетические высыпания на коже и слизистых оболочках, затем инфекция приобретает генерализованный характер с вовлечением внутренних органов. При отсутствии специфического лечения исход неблагоприятный (развиваются инфекционно-токсический шок, ДВС-синдром, поражение ЦНС, массивный некроз печени).

Внутриутробное инфицирование плода возникает в результате виремии или восходящего проникновения вируса при генитальном герпесе у беременной.

У плода, как правило, развивается генерализованное заболевание с поражением кожи, слизистых оболочек, глаз, ЦНС, печени, селезёнки, лёгких и других органов. Заболевание обычно приводит к внутриутробной смерти плода или гибели новорождённого вскоре после рождения. Даже если ребёнок выживает, у него обычно формируются тяжёлые резидуальные явления (микроцефалия, микрофтальмия и пр.). Инфицирование плода на ранних сроках беременности обычно приводит к неразвивающейся беременности или самопроизвольному выкидышу.

Генерализованные формы

Генерализованные формы герпетической инфекции наблюдают у новорождённых и детей с врождёнными и приобретёнными иммунодефицитами. В частности, генерализованная инфекция может развиваться у детей, длительно получающих глюкокортикоиды или цитостатики, а также у ВИЧ-инфицированных. Генерализованные формы герпетической инфекции характеризуются очень тяжёлым течением и поражением многих органов и систем.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика типичных форм герпетической инфекции обычно не представляет затруднений и основывается на характерной клинической картине и эпидемиологических данных. Для уточнения диагноза широко применяют лабораторные тесты — вирусологические исследования биологических субстратов (культуральную диагностику, электронную микроскопию), цитологические (гистологические) методы, позволяющие обнаружить характерные многоядерные гигантские клетки со специфическими включениями, серологические реакции [нарастание титра АТ в РСК, реакции пассивной гемагглютинации (РПГА)]. Вирусные частицы в соскобах можно выявить с помощью РИФ. Высокой информативностью отличаются ИФА и ПЦР.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

В зависимости от локализации герпетических поражений их приходится дифференцировать с различными заболеваниями.

- Герпетические поражения кожи чаще всего приходится дифференцировать с опоясывающим герпесом и ветряной оспой (см. ниже раздел «Заболевания, вызываемые вирусом герпеса человека типа 3»).
- Герпетический стоматит следует дифференцировать с герпетической ангиной (см. главу 21 «Энтеровирусные инфекции»), грибковыми стоматитами.
- Герпетический кератит необходимо дифференцировать с аденовирусным кератоконъюнктивитом (см. выше раздел «Аденовирусная инфекция» в главе 17 «Острые респираторные вирусные инфекции»).
- Генитальный герпес необходимо дифференцировать с твёрдым шанкром (первичным сифилисом). Твёрдый шанкр, в отличие от герпетических высыпаний, обычно одиночный, безболезненный и не сопровождается общими симптомами (подробнее см. раздел «Сифилис» в главе 29 «Хронические инфекции»).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение проводят с учётом клинической формы, локализации, распространённости и тяжести заболевания. Наиболее эффективен ацикловир (зовиракс). Препарат можно применять местно, перорально и парентерально. Даже при локализованных формах заболевания наиболее оптимальна терапия, сочетающая местное и пероральное применение ацикловира. При генерализованных формах ацикловир вводят внутривенно. Продолжительность курса лечения составляет 7–10 дней. У детей старше 10–12 лет широко применяют валацикловир (валтрекс), фамцикловир, ганцикловир (цимевен), фоскарнет натрия, рибавирин. Все перечисленные препараты обладают только вирусостатическим эффектом.

- При локализованных поражениях кожи и слизистых оболочек помимо ацикловира также можно применять мази (например, 2% алпизариновую, 1–2% оксолиновую, 2% теброфеновую, 1% тромантадиновую, 1% риодоксовую) и кремы (например, виразол) с противовирусным действием.
- При кератитах применяют интерферон альфа (локферон) в форме инстилляций и мазей.
- Хороший санлирующий эффект при герпетических стоматитах оказывает 3% раствор перекиси водорода. Для уменьшения боли и облегчения приёма пищи рекомендуют полоскание полости рта растворами местных анестетиков (например, лидокаина).

При выраженном иммунодефиците необходимо применение интерферонов [интерферон альфа-2b (например, реаферон, интрон А, велферон)], оказывающих неспецифическое подавляющее действие на вирусы герпеса.

ПРОФИЛАКТИКА

Противогерпетические вакцины имеют ограниченное применение в связи с их низкой специфичностью. Ведущее значение в предупреждении распространения инфекции имеют неспецифические профилактические мероприятия — формирование общих гигиенических навыков, санитарно-просветительная работа, устранение провоцирующих факторов, закаливание детей. Для предотвращения внутриутробного инфицирования необходимо обследование беременных на вирусы герпеса (особенно если ранее были неблагоприятные исходы беременности). В случаях, когда непосредственно перед родами появляются признаки генитального герпеса, показано кесарево сечение. Дети, рождённые от женщин с признаками или подозрением на генитальный герпес, подлежат тщательному обследованию и наблюдению в течение 1–2 мес. В случае необходимости проводят специфическое лечение. При уходе за новорождёнными следует строго соблюдать правила личной гигиены. Детей с экземой и атопическим дерматитом необходимо особенно тщательно оберегать от контактов с больными герпетической инфекцией (риск развития герпетической экземы).

Для предотвращения рецидивов инфекции в период реконвалесценции применяют общеукрепляющие средства: витамины С, Е, А в сочетании с микроэлементами, растительные адаптогены (солодку, элеутерококк, заманиху, левзею, женьшень, китайский лимонник и т.д.). По индивидуальным показаниям

при частых рецидивах герпетической инфекции проводят профилактические курсы лечения ацикловиром или валацикловиром.

ПРОГНОЗ

При локализованных формах инфекции прогноз благоприятный. Менее благоприятен прогноз при генерализованной герпетической инфекции, особенно у новорождённых и при иммунодефиците, а также при поражении ЦНС (энцефалите).

Заболевания, вызываемые вирусом герпеса человека типа 3

Вирус герпеса человека типа 3 вызывает ветряную оспу (*varicella*) и опоясывающий лишай (*herpes zoster*). Первичная инфекция протекает как ветряная оспа, а её рецидивы — как опоясывающий лишай.

ВЕТРЯНАЯ ОСПА

Ветряная оспа (*varicella*) — высококонтагиозное острое вирусное инфекционное заболевание, протекающее с умеренно выраженной интоксикацией и характерной пятнисто-папулёзно-везикулярной сыпью на коже и слизистых оболочках. Ветряная оспа — одно из наиболее распространённых инфекционных заболеваний у детей.

Эпидемиология

Источник инфекции — больной ветряной оспой или опоясывающим герпесом. Больной контагиозен с последнего дня инкубационного периода до 3—5-го дня с момента появления последнего элемента сыпи. Передача инфекции происходит воздушно-капельным, реже контактным путём. Описаны случаи внутриутробного заражения. Возбудитель легко переносится с потоком воздуха на значительные расстояния (в соседние помещения, с этажа на этаж, по вентиляционной системе и т.д.). Восприимчивость к инфекции чрезвычайно высока. Наибольшую заболеваемость регистрируют среди детей дошкольного возраста в холодное время года (осенне-зимний период). После заболевания формируется стойкий иммунитет, повторные заболевания возникают крайне редко. Дети первых месяцев жизни практически не болеют ветряной оспой в связи с наличием пассивного иммунитета (АТ к вирусу ветряной оспы, полученные трансплацентарно от матери).

Патогенез

Возбудитель первично размножается в эпителии слизистой оболочки верхних дыхательных путей. Затем вирус по лимфатическим путям попадает в регионарные лимфатические узлы, а потом в кровь. В результате гематогенной диссеминации возбудителя, обладающего выраженной тропностью к эпителиальным клеткам, происходит диффузное поражение кожных покровов. Репродукция вируса в клетках шиповатого слоя кожи приводит к их баллонизирующей дегенерации. В результате накопления межтканевой жидкости в полостях, образующихся при некрозе эпителия, формируются типичные везикулярные

высыпания. В дальнейшем пузырьки разрываются, или их содержимое резорбируется с образованием корочек. Повреждённый эпителий постепенно восстанавливается. При этом не образуется рубцов, так как некроз эпителия не распространяется на подлежащую соединительную ткань.

Вирус ветряной оспы/опоясывающего герпеса также обладает тропностью к нервной ткани, поэтому в некоторых случаях может развиваться поражение ЦНС (менингоэнцефалит). При выраженном иммунодефиците возможна генерализация инфекции с поражением внутренних органов (лёгких, печени, надпочечников и т.д.).

Клиническая картина

Продолжительность инкубационного периода составляет 11–21 день (чаще 14 дней). Иногда отмечают непродолжительный продромальный период, проявляющийся недомоганием, субфебрильной лихорадкой, появлением предвестниковой сыпи — кореподобной или скарлатиноподобной, исчезающей бесследно через несколько часов. Чаще заболевание начинается остро с повышения температуры тела до 37,5–38,5 °С и появления сыпи. На коже лица, волосистой части головы, туловища возникают мелкие пятнисто-папулёзные элементы, превращающиеся через несколько часов в однокамерные пузырьки округлой или овальной формы, окружённые венчиком гиперемии, с прозрачным, а позднее мутным содержимым. Через 1–2 дня везикулы разрываются, на их месте образуются корочки. После отхождения корочек следов не остаётся. Типичные элементы также могут появляться на слизистой оболочке рта, глаз, гортани, половых органов (рис. 18-4 на вклейке). Высыпания на слизистых оболочках иногда предшествуют появлению сыпи на коже. На ладонях и подошвах сыпи обычно не бывает.

Для ветряной оспы характерно одновременное присутствие на коже элементов во всех стадиях развития (пятен, папул, везикул, корочек). Все элементы — последовательные фазы развития единого воспалительного процесса в дерме (ложный полиморфизм сыпи, рис. 18-5 на вклейке). Одновременное присутствие на коже элементов в различных стадиях развития связано с феноменом ежедневного подсыпания: первые пятна появляются на 1–2-й день, последние — на 3–6-е сутки. При каждом новом высыпании отмечают подъём температуры тела, нарушение самочувствия.

В настоящее время заболевание чаще протекает в лёгкой и среднетяжёлой формах. Температура тела обычно нормализуется на 3–5-й день, корочки отпадают через 7–14 дней.

Классификация

Выделяют типичные и атипичные формы заболевания. К типичной ветряной оспе относят случаи, проявляющиеся характерными пузырьковыми высыпаниями. В соответствии с выраженностью сыпи и общих проявлений типичную ветряную оспу делят на лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую формы.

- При лёгких формах сыпь скудная, слизистые оболочки обычно не поражаются. Температура тела повышается до 37,5–38 °С. Общие симптомы интоксикации практически отсутствуют.

- При среднетяжёлой форме высыпания обильные, температура тела повышается до 39 °С. Симптомы интоксикации выражены умеренно.
- При тяжёлой форме высыпания чрезвычайно обильные, температура тела бывает выше 39 °С. Возможно развитие специфической пневмонии и других осложнений.

К атипичной ветряной оспе относят рудиментарную, генерализованную, гангренозную и геморрагическую формы.

- Рудиментарная форма обычно развивается у детей, получавших в инкубационном периоде Ig, и проявляется розеолезно-папулёзными высыпаниями с единичными пузырьками. Лихорадка, как правило, отсутствует, общее состояние ребёнка не страдает.
- Генерализованная форма характеризуется тяжёлым течением с поражением различных органов (лёгких, почек, головного мозга и т.д.). Эта форма обычно развивается у детей с иммунодефицитом или новорождённых.
- Гангренозная форма чаще возникает у ослабленных больных при присоединении вторичной бактериальной инфекции. В таких случаях на месте везикулярных элементов происходит нагноение, приводящее к образованию глубоких, сливающихся друг с другом язв.
- Геморрагическая форма может развиваться у детей с различными нарушениями свёртывающей системы крови. В таких случаях содержимое везикул становится геморрагическим. Также могут быть кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, носовые кровотечения и т.д.

Течение ветряной оспы может быть гладким и осложнённым. Осложнения развиваются редко. Различают специфические осложнения, обусловленные действием самого вируса (менингоэнцефалит, поражение лицевого и зрительного нервов, поперечный миелит, нефриты, миокардиты, гепатиты, кератиты и др.), и бактериальные, развивающиеся в результате присоединения вторичной инфекции (флегмона, рожа, абсцесс, лимфаденит, импетиго, стоматит, круп, пневмония, гнойный конъюнктивит).

ОПОЯСЫВАЮЩИЙ ГЕРПЕС (*HERPES ZOSTER*)

Опоясывающий герпес — спорадическое заболевание, представляющее собой реактивацию латентной инфекции, вызываемой вирусом герпеса человека типа 3.

Эпидемиология. Заболеваемость спорадическая, эпидемических вспышек не бывает. Опоясывающему герпесу присуща некоторая сезонность — заболеваемость выше в холодные месяцы.

Патогенез. Развитие заболевания рассматривают как результат реактивации вируса, персистирующего в чувствительных нервных узлах у лиц, переболевших ветряной оспой. Пусковые механизмы реактивации связаны с нарушениями иммунитета. Кожные проявления возникают в дерматоме, иннервируемом поражённым чувствительным узлом, что обусловлено невrogenным распространением вируса.

Клиническая картина. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела и появления интенсивных жгучих болей на месте будущих высыпаний. Через 1–3 дня появляется характерная сыпь — тесно расположенные

красные папулы, быстро превращающиеся в пузырьки, заполненные прозрачным, а затем мутным содержимым (рис. 18-6 на вклейке). Приблизительно через неделю пузырьки подсыхают и превращаются в корочки. После отпадения корочек остаётся лёгкая пигментация. Боли и сыпь локализуются в дерматоме, соответствующем поражённому нерву. Чаще всего поражаются ветви тройничного нерва и межрёберные нервы. Процесс практически всегда односторонний. В некоторых случаях болевой синдром сохраняется в течение нескольких месяцев после исчезновения местных проявлений, но у детей это возникает крайне редко.

Возможны атипичные формы болезни: буллёзная, геморрагическая, гангренозная, абортивная, генерализованная.

- При буллёзной форме образуются крупные пузыри.
- Геморрагическая форма характеризуется кровянистым содержимым пузырьков.
- Гангренозная форма возникает при присоединении вторичной микрофлоры. На месте пузырьков формируются глубокие язвы с гнойным отделяемым.
- При абортивной форме характерные везикулярные элементы не развиваются, а появляются сгруппированные папулы, расположенные на эритематозном фоне. Иногда наблюдают только невралгические боли без последующего высыпания. Диагностика такой формы чрезвычайно сложна.
- При выраженном иммунодефиците возможна генерализация инфекции с поражением внутренних органов и ЦНС.

Осложнения при опоясывающем герпесе обычно связаны с присоединением бактериальной инфекции.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика ветряной оспы основывается на клинических данных (типичная везикулярная сыпь, характерная динамика развития высыпаний). Необходимость в верификации диагноза с помощью дополнительных исследований возникает редко (при атипичном течении, диссеминированном поражении внутренних органов у больных с иммунодефицитными состояниями). Лабораторные исследования включают обнаружение многоядерных гигантских клеток в соскобах с основания элементов сыпи в мазках, окрашенных по Тцанку; выделение вируса из культуры фибробластов человека, выявление Аг вируса с помощью РИФ в содержимом везикул, серологические исследования. Диагностика опоясывающего герпеса преимущественно клиническая. Для подтверждения диагноза используют те же методы, что и при ветряной оспе.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Заболевание чаще всего приходится дифференцировать с импетиго и генерализованной герпетической инфекцией (см. выше раздел «Инфекция, вызываемая вирусами простого герпеса типов 1 и 2»).

Опоясывающий герпес в начальном периоде нередко принимают за острый холецистит, почечную колику, плеврит и другие заболевания, сопровож-

дающиеся выраженным болевым синдромом. Диагностика облегчается при появлении типичных везикулярных высыпаний в пределах одного дерматома. Значительные диагностические сложности возникают при abortивной форме опоясывающего герпеса. В таких случаях ведущее значение приобретают данные дополнительных методов исследования.

ЛЕЧЕНИЕ

При лёгких формах ветряной оспы лечение сводится к обработке элементов сыпи спиртовыми растворами анилиновых красителей (бриллиантового зелёного или метиленового синего), соблюдению правил личной гигиены. При гнойных осложнениях назначают антибиотики. При тяжёлых формах, иммунодефицитных состояниях, развитии генерализованных форм применяют ацикловир в дозах 20 мг/кг (детям 5–7 лет), 15 мг/кг (7–12 лет), 10 мг/кг (12–16 лет) 4 раза в сутки в течение 5–7 дней.

При опоясывающем герпесе назначают ацикловир или фамцикловир и симптоматическое лечение (анальгетики, физиотерапию, новокаиновые блокады).

ПРОФИЛАКТИКА

Больного ветряной оспой изолируют на срок контагиозности (до 5-го дня с момента появления последних высыпаний). В условиях стационара больного помещают в мельцеровский бокс. Контактные и не болевшие ветряной оспой дети разобщаются на 21 день с момента контакта. Если точно известна дата контакта, разобщение начинают с 11-го дня после контакта. При появлении повторных заболеваний в детском учреждении разобщение не проводят. Аналогичные профилактические меры следует применять и в отношении больных опоясывающим герпесом. Необходимости в проведении заключительной дезинфекции в очаге инфекции нет, так как вирус во внешней среде нестойк. Достаточно проветрить помещение и сделать влажную уборку.

Специфическая профилактика ветряной оспы не разработана. В настоящее время проводят апробацию живой вакцины против ветряной оспы.

ПРОГНОЗ

Прогноз при типичной ветряной оспе благоприятный. Тяжёлые атипичные формы (генерализованные, гангренозные, геморрагические) могут привести к летальному исходу. При опоясывающем герпесе прогноз в целом благоприятный, однако следует учитывать, что заболевание склонно к рецидивированию.

Инфекция, вызываемая вирусом Эпштейна–Барр

Вирус Эпштейна–Барр — В-лимфотропный вирус человека, обладающий уникальной способностью вызывать не гибель инфицированных клеток, а их пролиферацию. В раннем возрасте инфекцию сопровождают стёртые проявления, либо она протекает бессимптомно. Первичное инфицирование в подростковом или более старшем возрасте может вызвать заболевание, известное как инфекционный мононуклеоз. Реже наблюдают реактивированную инфекцию, обусловленную хронической персистенцией вируса Эпштейна–Барр. Клини-

ческие проявления variabelны. Хроническая активная инфекция вирусом Эпштейна–Барр, проявляющаяся прогрессирующими лимфопролиферативными заболеваниями или лимфомами ЦНС, обычна для больных с иммунодефицитными состояниями. Развитие злокачественных превращений инфицированных клеток даёт основание предполагать участие вируса Эпштейна–Барр (как коканцерогена) в развитии болезней злокачественного роста, таких как лимфома Бёркитта, карцинома носоглотки и др.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Вирус Эпштейна–Барр распространён повсеместно, специфические АТ выявляют у 90% лиц старше 40 лет. Источник инфекции — человек, инфицированный вирусом Эпштейна–Барр, независимо от наличия или отсутствия у него клинической симптоматики. Основной механизм передачи инфекции — контактный, реализующийся контактно-бытовым и половым путями. Инфекция также передаётся трансплацентарно, при гемотрансфузиях и пересадке органов и тканей. Возможен и воздушно-капельный путь передачи инфекции.

ВИРУСНЫЙ ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ ЭПШТАЙНА–БАРР

Вирусный инфекционный мононуклеоз Эпштейна–Барр — острое инфекционное заболевание, характеризующееся поражением ретикулоэндотелиальной и лимфатической систем и протекающее с лихорадкой, тонзиллитом, полиаденитом, увеличением печени и селезёнки, лейкоцитозом с преобладанием мононуклеаров. Следует учитывать, что симптомокомплекс инфекционного мононуклеоза вызывает не только вирус Эпштейна–Барр, но и другие возбудители (ВИЧ, цитомегаловирус, вирус герпеса человека типа 6 и др.), поэтому в настоящее время термин «инфекционный мононуклеоз» используют только как синдромальный диагноз.

Патогенез

При инфекционном мононуклеозе Эпштейна–Барр вирус размножается в верхних отделах дыхательных путей и лимфоидных образованиях ротоглотки, что сопровождается развитием местных воспалительных реакций. Возбудитель может гематогенно диссеминировать в периферические лимфатические узлы, селезёнку, печень и другие органы. Инфицирование макрофагов и лимфоидных клеток приводит к появлению крупных мононуклеарных клеток. Длительное персистирование вируса в организме обуславливает возможность хронического мононуклеоза и реактивации инфекции при ослаблении иммунитета. Латентное инфицирование В-лимфоцитов вызывает их поликлональную активацию с образованием низкоспецифичных гетерофильных АТ, агглютинирующих эритроциты различных животных.

Клиническая картина

Продолжительность инкубационного периода составляет 5–20 дней (иногда до 2 мес). Заболевание начинается постепенно, симптоматика нарастает в течение нескольких дней и максимальной выраженности достигает обычно к концу 1-й недели. В разгар болезни наблюдают кашель, боли в горле, отёчность

век, ринит. Температура тела может быть субфебрильной, но нередко достигает 38–39,5 °С. Продолжительность лихорадочного периода составляет от нескольких дней до 3 нед.

Характерным признаком заболевания считают увеличение лимфатических узлов шейной группы, расположенных по заднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Лимфатические узлы увеличиваются до 1–3 см в диаметре (от горошины до грецкого ореха), располагаются в виде цепочки или пакета, не спаяны между собой, подвижны, мало болезненны при пальпации. Увеличенные лимфатические узлы нередко заметны при внешнем осмотре (при повороте головы больного в сторону), иногда над ними отмечают отёчность подкожной жировой клетчатки. Назофарингит проявляется нарушением носового дыхания, гнусавостью голоса, слизистым отделяемым, иногда симптоматика ограничивается только заложенностью носа. Изменения в ротоглотке обнаруживают почти у всех больных. Обычно развивается лакунарно-фолликулярная (реже катаральная) ангина с неплотным, легко снимающимся налётом, не распространяющимся на дужки и мягкое нёбо. Увеличиваются селезёнка и, в меньшей степени, печень. Иногда повышается активность ферментов печени (АЛТ). В некоторых случаях появляется желтуха. У 15% больных возникает скудная полиморфная сыпь.

При исследовании периферической крови обнаруживают мононуклеарный лейкоцитоз (лимфоциты 35–50% и более, моноциты до 10–15% и более), а также качественные изменения мононуклеарных клеток. Количество атипичных мононуклеаров превышает 10%. Атипичные мононуклеары представляют собой В-лимфоциты, изменившие свои морфологические и функциональные свойства под воздействием вируса.

К 3–4-й неделе болезни основные симптомы исчезают, до 2 мес и более могут сохраняться незначительная гепатоспленомегалия и изменения в крови. Осложнения развиваются редко. Возможны развитие гемолитической анемии, тромбоцитопении, неврологических расстройств, пневмонии, разрыв селезёнки.

Классификация

Выделяют типичные и атипичные формы заболевания. К атипичным формам относят случаи, характеризующиеся слабой выраженностью или полным отсутствием какого-либо из основных симптомов заболевания (ангины, лимфаденопатии, гепатоспленомегалии). Типичные формы заболевания по степени тяжести подразделяют на лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые. Основные показатели тяжести: выраженность интоксикации, затруднения носового дыхания и изменений в ротоглотке, степень увеличения лимфатических узлов, печени и селезёнки, выраженность гематологических нарушений.

Диагностика

Для подтверждения диагноза вирусного инфекционного мононуклеоза Эпштейна–Барр применяют преимущественно серологические методы. В качестве ориентировочных используют неспецифические реакции агглютинации, основанные на способности сыворотки больного агглютинировать эритроциты животных (реакции Пауля–Буннеля, Гоффа–Бауэра, Лаврика–Вольнера). Наиболее информативно обнаружение АТ класса IgM к Ag вирусного капсида. Эти АТ

появляются в инкубационном периоде и исчезают через 2–3 мес после выздоровления. АТ к Аг вирусного капсида класса IgG после перенесённой болезни сохраняются в течение всей жизни.

Дифференциальная диагностика

Вирусный инфекционный мононуклеоз Эпштейна–Барр необходимо дифференцировать от других инфекционных заболеваний, сопровождающихся поражением зева и лимфаденопатией (дифтерии зева, краснухи, аденовирусной инфекции). При выраженных гематологических изменениях иногда возникает необходимость исключить острый лейкоз. Для последнего характерны выраженное повышение СОЭ, анемия, длительная лихорадка. Окончательно диагноз устанавливают по результатам стеральной пункции. Необходимо помнить, что синдром инфекционного мононуклеоза вызывает не только вирус Эпштейна–Барр, но и другие возбудители, в том числе ВИЧ и цитомегаловирус. Дифференциальная диагностика в таких случаях основывается преимущественно на результатах лабораторных исследований.

Лечение

Специфические средства терапии отсутствуют, лечение симптоматическое. В острой фазе заболевания необходимо соблюдение постельного режима. При высокой температуре тела назначают ненаркотические анальгетики (парацетамол). При бактериальных суперинфекциях необходима антибиотикотерапия. При развитии обструкции дыхательных путей назначают глюкокортикоиды (преднизолон по 2 мг/кг/сут с постепенным снижением дозы в течение 5–7 сут).

Профилактика

Специфическая профилактика не разработана. Госпитализацию больных осуществляют по клиническим показаниям. Наблюдение за контактными не устанавливают. Необходимость в проведении дезинфекционных мероприятий отсутствует.

Прогноз

Прогноз обычно благоприятный. Летальные исходы (в результате разрыва селезёнки, энцефалита) происходят крайне редко.

Цитомегаловирусная инфекция

Цитомегаловирусная инфекция — широко распространённое вирусное заболевание с полиморфными клиническими проявлениями, выраженность которых зависит от иммунного статуса больного.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Большинство людей переносят латентную или инapparантную форму болезни в раннем детском возрасте, о чём свидетельствует наличие специфических АТ у 70–96% взрослых. Вирус содержится в слюне, бронхиальном секрете, моче, кале, грудном молоке, сперме, слизи цервикального канала. Инфицирование происходит контактным путём, реже воздушно-капельным и пище-

вым. Возможна передача инфекции при трансплантации органов и переливании крови, а также трансплацентарно. Новорождённые могут инфицироваться через молоко матери. Восприимчивость к инфекции высокая. После инфицирования человек остаётся вирусоносителем в течение всей жизни. Персистенция вируса в организме какой-либо симптоматикой чаще всего не сопровождается. Количество детей, инфицированных внутриутробно, колеблется от 0,5 до 7%, из них у 10–15% развиваются манифестные формы врождённой цитомегаловирусной инфекции. Во многих регионах мира большинство детей инфицируются уже к 5 годам.

ПАТОГЕНЕЗ

Цитомегаловирус может поражать практически все органы и ткани. Характерная особенность возбудителя — способность к образованию гигантских цитомегалических клеток (размером 25–40 мкм), содержащих тельца включений и обозначаемых термином «совиный глаз». Цитомегаловирус способен инфицировать иммунокомпетентные клетки и латентно в них персистировать. Активная репликация вируса в клетках сопровождается изменением иммунологической реактивности (реакции гиперчувствительности замедленного типа, иммунодепрессия). Контроль активности инфекции и санации от возбудителя обеспечивают компоненты клеточного иммунитета. Фактор риска развития тяжёлых манифестных форм — дефицит клеточного иммунитета (ВИЧ-инфекция, онкологические процессы, иммуносупрессивная терапия).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Единой классификации цитомегаловирусной инфекции не существует, что связано с широким спектром её клинических вариантов. Выделяют врождённую (острая и хроническая формы) и приобретённую цитомегаловирусную инфекцию.

Врождённая цитомегаловирусная инфекция

Характер поражения плода зависит от времени инфицирования. Инфицирование на ранних сроках беременности обычно приводит к внутриутробной гибели плода и выкидышам или рождению детей с хронической формой врождённой цитомегаловирусной инфекции. В последнем случае в клинической картине доминируют множественные пороки развития (сужение лёгочного ствола и аорты, ДМПП и ДМЖП, фиброэластоз, гипоплазия лёгких, атрезия пищевода, микро- или гидроцефалия и т.д.) и резидуальные признаки со стороны органов, поражённых внутриутробно (атрезия желчевыводящих путей, цирроз печени, хроническая пневмония и т.п.). При инфицировании на поздних сроках беременности пороки развития не формируются, но с первых дней жизни ребёнка возникают симптомы заболевания (острая врождённая цитомегаловирусная инфекция). Состояние детей сразу после рождения бывает тяжёлым. Отмечают вялость, лихорадку, плохой аппетит, срыгивание, недостаточную прибавку массы тела, снижение тургора тканей, неустойчивый стул. Характерны желтуха, обусловленная как поражением печени, так и повышенным гемолизом эритроцитов, геморрагическая пурпура, гепатоспленомегалия.

Также поражаются лёгкие (интерстициальная пневмония), ЦНС (гидроцефалия, менингоэнцефалит), ЖКТ (энтерит, колит, фиброз и поликистоз поджелудочной железы), почки (нефрит). Нередко в клинической картине доминирует геморрагический синдром (экхимозы и петехии на коже, рвота «кофейной гущей», тромбоцитопения). Часто развивается гипохромная анемия. Острая форма врождённой цитомегаловирусной инфекции обычно бывает генерализованной, часто осложняется присоединением вторичных инфекций и нередко приводит к летальному исходу в первые недели жизни ребёнка. Если ребёнок выживает, у него очень часто формируются различные остаточные явления (задержка нервно-психического развития, гипертензионно-гидроцефальный синдром, перивентрикулярная кальцификация мозга и др.). Возможны и более лёгкие варианты течения болезни без признаков генерализации: абортивное или бессимптомное, а также изолированное поражение того или иного органа.

Все патологические проявления, приведённые выше, объединяют термином «явный цитомегаловирусный синдром». Он составляет 10–15% всех случаев врождённой цитомегалии. Намного более распространённый «скрытый цитомегаловирусный синдром» включает нарушения, выявляемые на более поздних стадиях развития ребёнка (хориоретинит с атрофией зрительных нервов, глухота, нарушения речи, снижение интеллекта).

Приобретённая цитомегаловирусная инфекция

Продолжительность инкубационного периода составляет 15–90 дней. При интранатальном и раннем постнатальном инфицировании клинические признаки болезни обычно появляются через 1–2 мес после рождения ребёнка. Заболевание может протекать с изолированным поражением слюнных желёз или внутренних органов. Исходя из ведущего клинического синдрома, выделяют респираторную, церебральную, желудочно-кишечную, гепатобилиарную, почечную, гематологическую формы. Также могут поражаться надпочечники, щитовидная железа, яички и яичники, глаза, кожные покровы, вилочковая железа. Заболевание отличается длительным течением и часто рецидивирует. Инфицирование детей старшего возраста и взрослых в большинстве случаев приводит к формированию бессимптомного вирусоносительства или развитию субклинической инаппарантной формы хронической цитомегаловирусной инфекции. Иногда развивается симптомокомплекс, напоминающий инфекционный мононуклеоз [острое начало с повышением температуры тела, симптомами интоксикации, катаральными явлениями со стороны верхних дыхательных путей, лимфаденопатией, увеличением печени и селезёнки, лимфоцитозом, атипичными мононуклеарами в крови (не более 5–10%)].

Реактивация цитомегаловирусной инфекции возникает при различных иммунодефицитах (ВИЧ-инфекции, злокачественных опухолях, тяжёлых ожогах, после трансплантации органов, на фоне длительного приёма цитостатиков и глюкокортикоидов и т.д.). Клиническая манифестация заболевания у лиц с иммунодефицитом сопровождается разнообразной симптоматикой — от сиалоаденита (увеличения слюнных желёз, регионарного лимфаденита) до тяжёлых диссеминированных форм. Заболевание обычно начинается с

продолжительной лихорадки, недомогания, анорексии, ночных потов, миалгии, артралгии. Развиваются лейкопения, тромбоцитопения. Часто поражаются печень (цитомегаловирусный гепатит с холестатическим компонентом), лёгкие (интерстициальная пневмония), ЖКТ (энтероколит, в том числе язвенно-некротический; панкреатит, эзофагит), глаза (ретинит), ЦНС (энцефалит). При тяжёлых формах отмечают полиорганные поражения. Клиническая симптоматика в таких случаях напоминает сепсис (длительная лихорадка, выраженная интоксикация, увеличение лимфатических узлов и т.д.).

ДИАГНОСТИКА

На основании клинических данных диагностировать цитомегалию крайне сложно. Во всех случаях необходимо подтверждение диагноза с помощью дополнительных методов исследования. Используют цитологические, вирусологические, серологические и молекулярно-биологические методы.

- Цитологическое исследование позволяет выявить гигантские эпителиальные клетки, содержащие внутриядерные включения.
- Выделение вируса проводят заражением культур фибробластов.
- Из серологических методов используют РСК и РПГА с парными сыворотками, а также ИФА и РИА. Для обнаружения Аг вируса при экспресс-диагностике используют РИФ.
- В последнее время всё большее распространение для диагностики цитомегаловирусной инфекции получают молекулярно-биологические методы (ДНК-гибридизация и ПЦР) — высокочувствительные и достоверные исследования, позволяющие обнаружить вирусную ДНК.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Врождённую цитомегаловирусную инфекцию необходимо дифференцировать с ГБН, сепсисом, врождёнными токсоплазмозом, листериозом и сифилисом. При приобретённой цитомегалии, протекающей с синдромом мононуклеоза, необходимо исключить инфекционный мононуклеоз, вызываемый вирусом Эпштейна—Барр или вирусом герпеса человека типа 6, и раннюю фазу ВИЧ-инфекции. Во всех случаях ведущее значение имеют результаты лабораторных исследований.

ЛЕЧЕНИЕ

Из противовирусных препаратов назначают ганцикловир. Широко применяют специфические [Ig против цитомегаловируса (цитотект)] или неспецифические (Ig человеческий нормальный) Ig. Цитотект содержит АТ не только к цитомегаловирусу, но и к вирусам простого герпеса типов 1 и 2, вирусу Эпштейна—Барр, вирусу герпеса человека типа 3. При осложнённых формах необходима антибактериальная и патогенетическая терапия.

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическая профилактика не разработана. Необходимо повторное серологическое обследование беременных. При наличии факторов риска

серонегативным больным вводят Ig человека, содержащий АТ к цитомегаловирусу [Ig против цитомегаловируса (цитотект)].

ПРОГНОЗ

При врождённой цитомегаловирусной инфекции прогноз часто неблагоприятный. При приобретённой форме прогноз в значительной мере зависит от того, насколько успешно удаётся купировать иммунодефицитные состояния, способствующие реактивации цитомегаловирусной инфекции.

Инфекции, вызываемые вирусами герпеса человека типов 6, 7 и 8

ИНФЕКЦИЯ, ВЫЗЫВАЕМАЯ ВИРУСОМ ГЕРПЕСА ЧЕЛОВЕКА ТИПА 6

Заболевания, вызываемые вирусом герпеса человека типа 6, довольно распространены. Первичное инфицирование обычно происходит в течение первых 3 лет жизни. Механизм и пути передачи инфекции изучены недостаточно. Вирус обнаруживают в слюне, смывах из носоглотки, гортани, секрете бронхиальных желёз. Инфекция, вероятно, передаётся контактным и воздушно-капельным путями, а также трансплацентарно, при переливании крови и трансплантации органов. У подавляющего большинства инфицированных заболевание протекает латентно. Широко распространённая первичная манифестация инфекции у детей раннего возраста — внезапная экзантема (шестая болезнь, 3-дневная лихорадка с сыпью, псевдокраснуха). У детей старшего возраста и взрослых с вирусом герпеса человека типа 6 связывают бессимптомную мочевую инфекцию. Вирус может латентно персистировать в ЦНС, при его реактивации возможно развитие миелита, менингоэнцефалита. Существуют сведения, что вирус герпеса человека типа 6 может вызывать лимфопролиферативные заболевания — как доброкачественные (лимфаденопатию), так и злокачественные (лимфому).

Внезапная экзантема

Клиническая картина. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела до 39–40 °С и незначительных симптомов интоксикации. Продолжительность лихорадочного периода обычно составляет 3 дня. В период снижения температуры тела появляется бледно-розовая пятнистая или пятнисто-папулёзная сыпь, покрывающая всё тело и конечности. Через 2–3 дня высыпания исчезают, не оставляя следов. Патогномоничным признаком внезапной экзантемы считают отсутствие сыпи на лице. Однако в некоторых случаях единичные пятна могут появиться на щеках, крыльях носа, ушных раковинах. Иногда развиваются диспептические расстройства, реже — неврологические нарушения (судороги, преходящие парезы). Заболевание протекает, как правило, без осложнений. При исследовании периферической крови обнаруживают выраженную лейкопению, эозинопению, гранулоцитопению (вплоть до агранулоцитоза) с относительным лимфоцитозом (до 80–90%).

Диагностика. Диагноз внезапной экзантемы основывают на характерной клинической картине. Возможно проведение серологических исследований. Для выявления вируса можно использовать ПЦР.

Лечение. Симптоматические средства.

ИНФЕКЦИЯ, ВЫЗЫВАЕМАЯ ВИРУСОМ ГЕРПЕСА ЧЕЛОВЕКА ТИПА 7

Сведения о заболеваниях, вызываемых вирусом герпеса человека типа 7, весьма немногочисленны. Некоторые авторы связывают с этим вирусом развитие синдрома хронической усталости. Для последнего характерны субфебрильная лихорадка, боли в горле, лимфаденопатия, генерализованная мышечная слабость, мигрирующие артралгии и миалгии, расстройства сна, раздражительность, повышенная физическая утомляемость. Также существуют сообщения о случаях специфических менингоэнцефалитов, вызванных вирусом герпеса человека типа 7.

ИНФЕКЦИЯ, ВЫЗЫВАЕМАЯ ВИРУСОМ ГЕРПЕСА ЧЕЛОВЕКА ТИПА 8

Вирус герпеса человека типа 8 обнаруживают у 25% взрослого населения и 90% ВИЧ-инфицированных. Предполагают, что вирус может вызывать поражения кожи, внутренних органов и лимфатических узлов. Клинические проявления инфекции изучены недостаточно. По биологическим свойствам вирус герпеса человека типа 8 подразделяют на варианты А, В и С.

- С вирусом герпеса человека типа 8А связывают развитие классической саркомы Капоши и СПИД-ассоциированных поражений кожи.
- Вирусы герпеса человека типа 8В и 8С могут привести к развитию лимфо-пролиферативных заболеваний (лимфомы, генерализованной лимфаденопатии и т.д.).

ГЛАВА 19

ОСТРЫЕ ВИРУСНЫЕ ГЕПАТИТЫ

Вирусные гепатиты — группа инфекционных заболеваний, вызываемых вирусами, относящимися к разным таксономическим группам, но обладающими общими признаками — выраженной гепатотропностью и способностью вызывать специфическое поражение печени у человека. В настоящее время известно 7 этиологически самостоятельных гепатитов, обозначаемых латинскими буквами А, В, С, D, Е, G, ТТ. Эти нозологические формы, вероятно, не исчерпывают всех вирусных поражений печени у человека. Из верифицированных вирусных гепатитов наиболее подробно изучены гепатиты А и В.

Острый вирусный гепатит А

Гепатит А — острое циклически протекающее инфекционное заболевание, вызываемое РНК-содержащим вирусом и характеризующееся кратковременными симптомами интоксикации, преходящими нарушениями функций печени и, в большинстве случаев, доброкачественным течением.

ЭТИОЛОГИЯ

В настоящее время вирус гепатита А включён в род *Hepatovirus* семейства *Picornaviridae*. Возбудитель представлен одним антигенным типом и содержит главный Ag (НА-Ag), по которому его идентифицируют. Вирус гепатита А устойчив в окружающей среде, хорошо переносит низкую температуру, при 21 °С сохраняется несколько недель; полностью инактивируется при температуре 85 °С. Вирус устойчив к хлору, вследствие чего сохраняется в очищенной питьевой воде.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Гепатит А — одно из наиболее распространённых инфекционных заболеваний детского возраста. По количеству регистрируемых случаев гепатит А занимает третье место после ОРВИ и ОКИ. В общей структуре заболеваемости гепатитом А на долю детей приходится

более 60%. Наиболее часто заражаются дети в возрасте 5–14 лет, инфицирование взрослых обычно происходит при контакте с заражёнными детьми. В странах с низким уровнем экономического развития к 10-летнему возрасту у 90% детей обнаруживают АТ к вирусу гепатита А.

Гепатит А — типичный антропоноз. Источник инфекции — больной человек. Вирус содержится в биологических субстратах (моче, фекалиях, крови и др.) и ткани печени. Больной становится заразным с последних дней инкубационного периода. Выделение вируса прекращается через 4–5 дней с момента появления желтухи. Передача возбудителя происходит фекально-оральным путём (через воду, пищевые продукты, грязные руки, различные предметы). Парентеральный путь передачи возможен, но наблюдают его исключительно редко, только при трансфузии крови донора, находящегося в инкубационном периоде болезни. Вирус не передаётся трансплацентарным путём. Фекальное загрязнение водных источников может вызвать развитие эпидемических вспышек. Возможны локальные эпидемические вспышки в детских учреждениях, среди военнослужащих. Восприимчивость к вирусу чрезвычайно высока. Пик заболеваемости приходится на позднюю осень. После перенесённого заболевания формируется стойкий иммунитет.

ПАТОГЕНЕЗ

Попадая в организм человека с водой или пищей, вирус гепатита А размножается в эпителии слизистой оболочки тонкой кишки и регионарных лимфоидных тканях. Затем наступает фаза кратковременной вирусемии. Максимальная концентрация вируса в крови возникает в конце инкубационного периода и в преджелтушном периоде. В это время возбудитель выделяется с фекалиями. Репродукция вируса в цитоплазме гепатоцитов приводит к гибели клеток (синдром цитолиза). Цитопатический эффект усиливают иммунные механизмы, в частности естественные киллеры, активированные интерфероном, синтез которого индуцируется вирусом. Вследствие лизиса гепатоцитов в сыворотке крови повышается активность печёночных ферментов. Фаза реконвалесценции характеризуется усилением репаративных процессов и восстановлением функционального состояния печени. У подавляющего большинства детей наступает выздоровление с полным восстановлением структуры и функций органа в сроки от 1,5 до 3 мес от начала болезни. У 3–5% больных болезнь принимает тяжёлое течение. Хронизации гепатита А не происходит.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При типичном течении болезни отчётливо выражена цикличность с последовательной сменой 5 периодов: инкубационного, продромального (преджелтушного), разгара (желтушного), постжелтушного и реконвалесценции.

Инкубационный период

Инкубационный период при гепатите А продолжается от 10 до 45 дней, обычно 15–30 дней. В этом периоде клинически болезнь ничем не проявляется. Однако в крови можно обнаружить Аг вируса гепатита А и высокую активность печёночных ферментов.

Преджелтушный период

Преджелтушный период при гепатите А продолжается в среднем от 3 до 10 дней. У подавляющего большинства детей заболевание начинается остро, с подъёма температуры тела до 38–39 °С и появления симптомов интоксикации: недомогания, слабости, нарушений сна, раздражительности, головной боли, снижения аппетита, тошноты и рвоты. У 10,5% больных выявляют лёгкие катаральные явления в виде заложенности носа, гиперемии слизистой оболочки ротоглотки, покашливания. Характерны тупые боли и чувство тяжести в правом подреберье. Печень, как правило, увеличена, болезненна при пальпации. К концу преджелтушного периода у 2/3 больных возникает частичное обесцвечивание кала. При лёгких формах болезни заболевание начинается с изменения окраски мочи и кала.

При лабораторных исследованиях в этом периоде выявляют повышение активности практически всех печёночных ферментов, а также показателей тимоловой пробы и содержания β -липопротеинов. Характерна диспротеинемия за счёт увеличения содержания γ -глобулинов, нередко повышается концентрация конъюгированной фракции билирубина. В конце преджелтушного периода в моче появляются жёлчные пигменты (моча темнеет).

Желтушный период

Желтушный период обычно начинается с отчётливого улучшения общего состояния. Появляется желтушность склер (рис. 19-1 на вклейке), затем кожи лица, туловища, твёрдого и мягкого нёба, позднее конечностей. Желтуха нарастает в течение 1–2 дней. По интенсивности она бывает лёгкой (72%), умеренно выраженной (23%), интенсивной (5%) и держится в течение 7–14 дней. На высоте желтухи размеры печени максимально увеличены. Край печени уплотнён, закруглён, болезнен при пальпации. У некоторых детей увеличиваются и размеры селезёнки. Изменения со стороны других органов при гепатите А выражены слабо (умеренная брадикардия, ослабление тонов сердца, акцент II тона над лёгочной артерией, непостоянная экстрасистолия). В этом периоде моча окрашена максимально, а кал обесцвечен.

Содержание общего билирубина в сыворотке крови строго коррелирует с тяжестью заболевания, составляя у больных лёгкой формой до $57,7 \pm 25,9$ мкмоль/л, среднетяжёлой — до $111,3 \pm 47,4$ мкмоль/л. Гипербилирубинемия в основном обусловлена повышением концентрации конъюгированной фракции билирубина. Повышение уровня неконъюгированного билирубина возникает лишь при тяжёлой и (у отдельных больных) среднетяжёлой формах болезни (15,2%). У всех больных повышена активность печёночных ферментов (АЛТ, АСТ и др.). В общем анализе крови иногда выявляют лейкопению с относительной нейтропенией, моноцитоз, лимфоцитоз; СОЭ обычно не меняется.

К 7–10-му дню от начала заболевания желтуха начинает уменьшаться, что сопровождается полным исчезновением симптомов интоксикации, улучшением аппетита, увеличением диуреза (полиурией). В моче уменьшается концентрация жёлчных пигментов, кал окрашивается. Постепенное уменьшение клинических проявлений болезни продолжается в течение 7–10 дней.

Постжелтушный период

Постжелтушный период характеризуется медленным уменьшением размеров печени. Дети чувствуют себя вполне здоровыми. Функциональные пробы печени остаются незначительно изменёнными.

Период реконвалесценции

Период реконвалесценции длится 2–3 мес, иногда до 1 года. Характерно исчезновение всех клинических и лабораторных проявлений заболевания.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Гепатит А классифицируют по типу, тяжести и течению.

- Гепатит А может быть типичным и атипичным. К типичным относят все случаи, сопровождающиеся появлением желтушного окрашивания кожных покровов и видимых слизистых оболочек. Среди них по тяжести различают лёгкую, среднетяжёлую, тяжёлую и фульминантную формы. Атипичные формы (безжелтушную, стёртую, субклиническую) всегда расценивают как лёгкие. Также выделяют холестатическую форму.
 - Безжелтушная форма гепатита А характеризуется полным отсутствием иктеричности кожи и склер на протяжении всего заболевания. Остальные симптомы при безжелтушной форме бывают такими же, как при желтушной.
 - Стёртая форма характеризуется слабо выраженными основными симптомами болезни, в том числе и незначительной желтушностью кожных покровов и склер, исчезающей через несколько дней.
 - Субклиническая (инаппарантная) форма, в отличие от стёртых и безжелтушных форм, характеризуется полным отсутствием клинических проявлений. Диагноз ставят только при биохимическом обследовании крови детей, находящихся в контакте с больным вирусным гепатитом А. С достоверностью подтверждает этот диагноз обнаружение в сыворотке АТ класса IgM к вирусу гепатита А.
 - Холестатическая форма характеризуется наличием симптомов механической желтухи. Симптомы холестаза могут возникать как при лёгкой, так и при тяжёлой форме болезни. В основе этой формы лежит нарушение оттока жёлчи на уровне внутрипечёночных жёлчных ходов. Возникает холестаз редко — не более чем у 2% больных, как правило, у девочек препубертатного и пубертатного возрастов. Желтуха при этой форме носит зеленоватый или шафрановый оттенок, сохраняется до 30–40 дней, сопровождается кожным зудом.
- При оценке тяжести принимают во внимание степень выраженности общей интоксикации, желтухи, а также результаты биохимических исследований (табл. 19-1).
- Течение гепатита А по продолжительности может быть острым и затяжным, по характеру — гладким (без обострений), с обострениями, а также с осложнениями со стороны жёлчных путей и наложением интеркуррентных заболеваний.
 - Острое течение возникает у 96% детей с верифицированным гепатитом А. Обратная динамика клинических симптомов с нормализацией биохимических показателей происходит за 2–3 мес.

Таблица 19-1. Критерии тяжести гепатита А

Степень тяжести	Критерии тяжести
Лёгкая (включая безжелтушную)	Симптомы интоксикации Концентрация билирубина в крови до 85 мкмоль/л Протромбиновый индекс до 80%
Среднетяжёлая	Симптомы интоксикации Концентрация билирубина в крови до 150 мкмоль/л Протромбиновый индекс 60–70%
Тяжёлая	Симптомы интоксикации Концентрация билирубина в крови более 150 мкмоль/л Протромбиновый индекс 40–60%
Злокачественная (фульминантная)	Кома I или кома II Геморрагический синдром Сокращение размеров печени Билирубин-протеиновая и билирубин-ферментная диссоциация

- Затяжное течение характеризуется клиническими, биохимическими и морфологическими признаками активного гепатита, сохраняющимися от 3 до 6 мес и более.
- При обострении заболевания вновь нарастают клинические признаки гепатита и ухудшаются функциональные пробы печени (при ещё не закончившемся патологическом процессе). Обострение следует отличать от рецидива — повторного возникновения (после периода отсутствия видимых проявлений болезни) основного симптомокомплекса в виде увеличения размеров печени, селезёнки, появления желтухи. Как обострения, так и рецидивы всегда сопровождаются повышением активности печёночных ферментов. Рецидив может длиться несколько месяцев, однако затем обязательно наступает выздоровление.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика гепатита А основывается на клинических, эпидемиологических и лабораторных данных.

- Из клинических признаков наибольшее значение имеют острое начало заболевания с кратковременного подъёма температуры тела и интоксикации, увеличение размеров и болезненность печени в преджелтушном периоде, потемнение мочи (с последующим обесцвечиванием кала) за 1–2 сут до появления желтухи.
- При диагностике учитывают эпидемическую обстановку (контакт с больным гепатитом, вспышки гепатита А в детских коллективах).
- Лабораторные признаки вирусного гепатита А разделяют на специфические и неспецифические.
 - Специфические лабораторные методы диагностики гепатита А, основанные на выявлении возбудителя или его Ag, весьма трудоёмки, поэтому на практике чаще всего применяют серологические исследования [определение в сыворотке крови AT класса IgM (анти-HAV IgM) и IgG (анти-HAV IgG) с помощью РИА и ИФА]. Синтез анти-HAV IgM начинается задолго до

появления первых клинических симптомов болезни и нарастает в её острой фазе. Затем титр АТ класса IgM постепенно снижается, они исчезают из циркулирующей крови через 6 мес, сохраняясь лишь в редких случаях и в низком титре в течение года от начала заболевания. Для диагностики гепатита А на всех этапах болезни используют именно определение анти-НАV IgM. Синтез АТ класса IgG начинается через 2–3 нед от начала болезни, их титр возрастает медленнее, достигая максимума на 5–6-м месяце заболевания, т.е. в периоде реконвалесценции. Определение АТ класса IgG имеет диагностическое значение лишь при выявлении нарастания титра в динамике заболевания и для проведения широких эпидемиологических исследований.

- Среди неспецифических методов наибольшее значение имеет определение активности печёночных ферментов, показателей пигментного обмена и белок-синтезирующей функции печени.

♦ В остром периоде гепатита у всех больных наблюдают резкое повышение активности трансаминаз, в большей степени АЛТ, в десятки раз превышающее нормальное значение.

♦ Максимальное повышение концентрации конъюгированного билирубина в сыворотке крови выявляют на 3–5-е сутки от начала заболевания. На высоте гипербилирубинемии возможно повышение активности щелочной фосфатазы и концентрации холестерина, свидетельствующее о присоединении внутрипечёночного холестаза. В моче постоянно нарастает содержание уробилина, в фекалиях исчезает стеркобилин.

♦ Обычно с первых дней болезни повышается в 3–5 раз тимоловая проба.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Острый вирусный гепатит А необходимо дифференцировать от других вирусных гепатитов (см. ниже раздел «Острый вирусный гепатит В»). В начальном периоде заболевание следует дифференцировать с ОРВИ, так как в преджелтушном периоде иногда можно выявить гиперемию слизистой оболочки ротоглотки и заложенность носа. Для гепатита А нехарактерно наличие катаральных явлений (кашля, насморка). Решающее значение имеет наблюдение за ребёнком в динамике.

ЛЕЧЕНИЕ

Базисная терапия включает постельный или полупостельный режим, лечебное питание, желчегонные препараты, минеральные воды, поливитамины.

При стёртых безжелтушных и большинстве случаев лёгких форм режим может быть полупостельным с первых дней желтушного периода. При среднетяжёлых и особенно тяжёлых формах назначают постельный режим в течение всего периода интоксикации. Критериями для расширения режима служат улучшение самочувствия и аппетита, уменьшение желтухи. Щадящий режим показан в течение 2–4 нед после выписки. Детей освобождают от занятий физкультурой в течение 3–6 мес, а спортом — на 6–12 мес.

Диета в остром периоде гепатита А должна быть полноценной, высококалорийной, с достаточным содержанием белка, исключая жареную, жирную и острую пищу, экстрактивные вещества, пряности и тугоплавкие жиры (стол № 5 по Певзнеру). Соотношение белков, жиров и углеводов должно

составлять 1:1:4–5. Рекомендуют варёное мясо, рыбу, овощные супы, творог, овсяную, гречневую и манную каши, компоты, кисели, мёд. В суточном рационе должны присутствовать сырые и отварные овощи, зелень, фрукты, соки. Следует обеспечить поступление достаточного количества жидкости. Хороший эффект даёт употребление щелочных минеральных вод, 5% раствора глюкозы. На высоте клинических проявлений возможно применение настоев желчегонных трав (бессмертника, кукурузных рыльцев), 5% раствора магния сульфата. В периоде реконвалесценции (особенно при поражении желчевыводящих путей) можно дополнительно назначить аллохол, гидроксиметилникотинамид (никотин), холензим. Показаны витамины группы В (В₁, В₂, В₆), С и РР. Лечение витаминами проводят 10–15 дней. При затяжном гепатите в периоде реконвалесценции можно применить силибинин.

Выписку из стационара детей с гепатитом А производят на 15–20-й день при условии клинического выздоровления, сокращения размеров печени, нормализации функциональных проб печени. После завершения острого периода все дети подлежат обязательному диспансерному наблюдению. Первый осмотр и обследование ребёнка проводят на 45–60-й день от начала заболевания, повторный — через 3 мес. При отсутствии остаточных явлений реконвалесцентом снимают с диспансерного учёта.

ПРОФИЛАКТИКА

При выявлении больного гепатитом А в очаге инфекции проводят текущую и заключительную дезинфекцию. В детских учреждениях после изоляции первого заболевшего все дети, контактировавшие с больным, должны находиться под тщательным наблюдением в течение всего периода карантина — 35 дней с момента изоляции последнего больного. У всех контактных детей ежедневно проводят осмотр кожи, склер, отмечают размер печени, фиксируют окраску мочи и кала. При малейшем подозрении на гепатит А обязательно проводят определение активности АЛТ и содержания жёлчных пигментов в моче.

Введение сывороточного нормального Ig может служить мерой кратковременной (до 6 мес) профилактики. В настоящее время создана инактивированная вакцина для профилактики вирусного гепатита А. С помощью вакцины удаётся получить защитный иммунитет у 95% вакцинированных. Вакцинацию против гепатита А проводят в возрасте 1 или 2 лет (в зависимости от вакцины) двукратно с интервалом 6 или 12 мес. Реакции на введение вакцины против гепатита А возникают относительно редко. У некоторых детей возможны болевые ощущения, гиперемия, отёк в месте введения, изредка возникают общие реакции: повышение температуры тела, озноб, аллергическая сыпь.

ПРОГНОЗ

В большинстве случаев гепатит А заканчивается выздоровлением. Фульминантная форма заболевания возможна, но наблюдают её чрезвычайно редко (0,01%). У некоторых больных выявляют отдалённые последствия перенесённого заболевания: астеновегетативный синдром, дискинезии, реже воспаления желчевыводящих путей, функциональные нарушения деятельности ЖКТ. Одним из исходов гепатита А может быть остаточный фиброз печени

(гепатомегалия при нормальном функционировании органа). У лиц с генетической предрасположенностью (наличием дефектов в системе Т-клеток супрессоров-индукторов) в результате перенесённого гепатита А может развиться аутоиммунный гепатит; при этом вирус гепатита А играет роль запускающего фактора.

Острый вирусный гепатит В

Острый вирусный гепатит В (сывороточный, парентеральный) — инфекционное заболевание с преимущественно парентеральным механизмом передачи, клинически и морфологически характеризующееся поражением печени. Заболевание протекает длительно в различных клинико-морфологических вариантах: от «здорового» носительства до злокачественных фатальных форм. Возможно формирование хронического гепатита, цирроза печени и гепатокарциномы.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель впервые обнаружили Д. Дейн и соавт. (1970). Вирус гепатита В включён в состав рода *Orthohepadnavirus* семейства *Hepadnaviridae*. Вирионы вируса гепатита В (частицы Дейна) сферической формы, 42 нм в диаметре, имеют суперкапсид. Геном образует неполная (одна нить короче) двухнитевая кольцевая молекула ДНК. Вирус чрезвычайно устойчив к высокой и низкой температурам, химическим и физическим воздействиям. Основные Аг частиц Дейна — поверхностный НВ_сАг и сердцевинный НВ_сАг. АТ к НВ_сАг и НВ_сАг появляются в течение заболевания. Наличие АТ к НВ_сАг — причина невосприимчивости к инфекции (постинфекционного или поствакцинального иммунитета).

- НВ_сАг постоянно циркулирует в сыворотке инфицированных лиц, а его очищенные агрегаты входят в состав вакцины против вируса гепатита В.
- НВ_сАг представлен единственным антигенным типом; его обнаруживают только в сердцевине частиц Дейна. Аг маркирует репликацию вируса в гепатоцитах. Может быть обнаружен только при морфологическом исследовании биоптатов или аутопсийного материала печени. В крови в свободном виде его не определяют.
- НВ_сАг не входит в состав частиц Дейна, но связан с ними, так как появляется в сыворотке в инкубационном периоде, сразу после появления НВ_сАг. НВ_сАг можно расценивать как наиболее чувствительный диагностический показатель активной инфекции. Обнаружение НВ_сАг у пациентов с хроническим гепатитом указывает на активацию процесса, что представляет высокую эпидемическую опасность. НВ_сАг может отсутствовать при инфекции, вызванной мутантным штаммом вируса.

Вирусная ДНК появляется в сыворотке одновременно с другими Аг вируса. Исчезает из крови в начале 2-й недели острого заболевания. Длительное персистирование — признак хронической инфекции.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Острый вирусный гепатит В — типичная антропонозная инфекция. Источник инфекции — больные любыми формами острого и хронического гепатита В

и вирусоносители, представляющие наибольшую опасность. Механизм передачи инфекции — парентеральный. Основные пути передачи вируса гепатита В — инъекционный, гемотрансфузионный и половой. Также доказана возможность вертикальной передачи вируса гепатита В от беременной к плоду. Восприимчивость населения к вирусу гепатита В, по-видимому, стопроцентная, но заражение в большинстве случаев заканчивается бессимптомной инфекцией. Большое значение имеет величина инфицирующей дозы. Инфицирование при гемотрансфузии обычно приводит к развитию манифестных и злокачественных форм болезни, при перинатальном инфицировании и бытовом контакте формируется хроническая вялотекущая инфекция. Основные группы риска — медицинские работники; лица, получающие гемотрансфузии или препараты крови; наркоманы, вводящие наркотики внутривенно; больные гемофилией; лица, находящиеся на гемодиализе, дети матерей-носителей НВ_sAg, половые партнёры носителей вируса. Наибольшая заболеваемость характерна для детей первого года жизни, что объясняется частыми парентеральными вмешательствами и перинатальным инфицированием. Вертикальная передача вируса гепатита В осуществляется от матери-носительницы вируса или больной гепатитом В, особенно в последнем триместре беременности. Заражение может быть трансплацентарным или произойти сразу после родов. Риск инфицирования возрастает в случае выявления у матери НВ_sAg, особенно при высокой его концентрации.

ПАТОГЕНЕЗ

Вирус гепатита В гематогенно заносится в печень и размножается в гепатоцитах. В патогенезе поражений важную роль играют аутоиммунные гуморальные и клеточные реакции, что подтверждает связь между началом клинических проявлений и появлением специфических АТ. Патологический процесс начинается после распознавания вирус-индуцированных Ag на мембранах гепатоцитов иммунокомпетентными клетками, что приводит к цитолизу гепатоцитов. Высвобождение вирусных Ag приводит к образованию специфических АТ, прежде всего анти-НВ_c и анти-НВ_e, с последующей элиминацией возбудителя. Анти-НВ_s появляются через 3–4 мес от начала заболевания и сохраняются длительное время. Появление анти-НВ_s свидетельствуют о выздоровлении и формировании иммунитета. НВ_sAg свободно не выявляется, но у большинства лиц, инфицированных вирусом гепатита В, сыворотка содержит АТ к нему (анти-НВ_c).

При адекватном иммунном ответе на Ag вируса развивается типичный острый гепатит с циклическим течением и полным выздоровлением, при недостаточном ответе цитолиз выражен незначительно, быстрой элиминации возбудителя не происходит. Клиническая картина атипична. Вирус в организме персистирует длительно, возможно развитие хронического гепатита. Чрезмерная активность аутоиммунных процессов может привести к гибели не только инфицированных, но и здоровых гепатоцитов, что приводит к тяжёлым и злокачественным формам болезни.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

При циклическом течении болезни выделяют четыре периода: инкубационный, преджелтушный, желтушный и реконвалесценции.

Инкубационный период

Инкубационный период продолжается обычно от 2 до 4 мес. Его длительность зависит от пути проникновения вируса, инфицирующей дозы и возраста заболевшего. При переливании заражённой крови или плазмы продолжительность инкубационного периода уменьшается до 1,5–2 мес, а при других путях инфицирования может увеличиваться до 4–6 мес. Чем младше ребёнок, тем короче инкубационный период. Клинические проявления в этом периоде отсутствуют, но в крови больного ближе к концу инкубационного периода обнаруживают высокую активность печёночных ферментов и маркёры текущей инфекции гепатита В (HB_sAg, HB_eAg, анти-HB_c IgM).

Преджелтушный период

Преджелтушный период, продолжающийся от нескольких часов до 2–3 нед, протекает без катаральных явлений, при нормальной или субфебрильной температуре тела. Преобладают симптомы инфекционной астении (вялость, слабость), мышечные и/или суставные боли, умеренные высыпания на коже, тупые боли в животе. Часто эти симптомы выражены очень слабо, болезнь начинается с потемнения мочи и появления обесцвеченного кала. Катаральные явления не характерны. При осмотре всегда выявляют увеличение, уплотнение и болезненность печени. В сыворотке крови сохраняются высокая концентрация трансаминаз, маркёры активной инфекции гепатита В. К концу этого периода в крови повышается концентрация конъюгированного билирубина, часто обнаруживают ДНК вируса.

Желтушный период

Длительность желтушного периода колеблется от 7–10 дней до 1,5–2 мес. За 1–2 дня до появления желтухи у всех больных происходят потемнение мочи и обесцвечивание кала. В отличие от гепатита А, появление желтухи не сопровождается улучшением общего состояния, наоборот, симптомы интоксикации усиливаются. На кожных покровах может появиться пятнисто-папулёзная сыпь. Для гепатита В характерно нарастание интенсивности желтушного окрашивания кожных покровов и видимых слизистых оболочек в течение 7 дней и более и сохранение её ещё 1–2 нед. Параллельно усилению желтухи увеличиваются размеры печени, реже — селезёнки. Интенсивность окраски мочи и обесцвечивания кала коррелирует с концентрацией конъюгированной фракции билирубина в крови. В разгар желтушного периода регистрируют максимальную активность трансаминаз в крови, снижение величины протромбинового индекса. У большинства детей в крови уменьшается концентрация общего белка за счёт фракции альбуминов. Тимоловая проба часто бывает нормальной или слегка повышается. При тяжёлом течении гепатита возникают церебральные расстройства, связанные с дистрофическими изменениями в печени.

Период реконвалесценции

Период реконвалесценции продолжается до 4–5 мес от начала болезни. При благоприятном течении постепенно исчезают желтуха и другие клинические

симптомы, восстанавливается аппетит, нормализуются функциональные пробы печени. В этот период в сыворотке крови обычно нет поверхностного и растворимого Ag (HB_sAg и HB_eAg), но всегда обнаруживают анти- HB_e , анти- HB_c -IgG и нередко анти- HB_s .

КЛАССИФИКАЦИЯ

Гепатит В классифицируют так же, как и гепатит А, — по типу, тяжести и течению.

Критерии для определения типичности и выделения клинических форм такие же, как при гепатите А.

При гепатите В наряду с лёгкими, среднетяжёлыми и тяжёлыми формами выделяют злокачественную форму. Тяжёлые формы гепатита В регистрируют в 5–8% случаев, злокачественные (фульминантные) формы возникают редко и почти исключительно у детей первого года жизни. Клинические проявления злокачественной формы зависят от распространённости массивных некрозов печени, темпа их развития, стадии патологического процесса. Различают начальный период болезни (предвестников), период развития массивных некрозов печени, клинически соответствующий прекоме, и период быстрой декомпенсации функций печени с клинической картиной комы I и комы II. Период предвестников непродолжительный (1–2 дня). Заболевание начинается остро с повышения температуры тела до 38–39 °С. Появляются вялость, адинамия, нарушения сна, тремор рук и подбородка, упорные срыгивания и рвота «кофейной гущей». Нарастает геморрагический синдром, уменьшаются размеры печени. При прогрессировании болезни развиваются прекома, кома степеней I и II.

- Прекома продолжается 2–3 сут при остром течении и 7–10 дней при подостром. Эта стадия характеризуется расстройствами деятельности ЦНС: ребёнок периодически не узнаёт мать, но на болевые раздражители реагирует плачем. Приступы психомоторного возбуждения сменяются апатией и адинамией. Реакция зрачков на свет сохранена, брюшные рефлексы угасают. Печёночный запах изо рта слабый, печень пальпируется у края рёберной дуги, имеет мягкую, дряблую консистенцию.
- Кома степени I продолжается 1–2 сут, сопровождается стойким отсутствием сознания и реакции на осмотр, беспокойством, тремором, судорогами, сужением зрачков, вялой их реакцией на свет. Сохраняются глотание и реакция на сильные болевые раздражители. Печёночный запах изо рта стойкий, печень резко уменьшается в размерах (симптом «пустого подреберья»), дыхание патологическое, диурез снижен. Возникает нарастающий отёк лица, брюшной стенки, мошонки.
- При коме степени II, продолжающейся от нескольких часов до суток, сознание, болевая реакция и реакция зрачков на свет полностью отсутствуют. Дыхание патологическое, резкий печёночный запах изо рта, симптом «пустого подреберья», анурия. В терминальной стадии возникает недержание мочи и кала.

Течение гепатита В может быть острым (до 3 мес), затяжным (до 6 мес) и хроническим (более 6 мес). У подавляющего большинства больных наблюдают

острое течение с полным выздоровлением в сроки от 25–30 дней (30%) до 6 мес от начала болезни. Затяжное течение с сохранением гепатомегалии и гиперферментемии в течение 4–6 мес развивается редко. Во всех возрастных группах возможно развитие безжелтушных форм. Холестатический вариант наблюдают чаще, чем при гепатите А (до 15% случаев).

ДИАГНОСТИКА

Диагноз типичной формы острого гепатита В ставят с учётом следующих фактов.

- Анализ эпидемической ситуации (контакт с больными или носителями, внутривенные и внутримышечные инъекции, лечение зубов и т.д. за 2–6 мес до заболевания).
- Клиническая картина болезни (нарастание симптомов интоксикации при появлении желтухи, экзантема, увеличение и болезненность печени и др.).
- Повышение активности печёночных ферментов (АЛТ, АСТ, ЛДГ) в 5–10 раз и более, прямой фракции билирубина, щелочной фосфатазы (при холестазах).
- Обнаружение Ag вируса гепатита В (HB_s, HB_e) и AT к ним (анти-HB_s, анти-HB_e, анти-HB_c IgM).

Период болезни и характер её течения определяют по типичной динамике сывороточных маркёров (табл. 19-2).

Таблица 19-2. Динамика серологических маркёров при остром вирусном гепатите В*

Маркёр	Появление	Связь с клиническими проявлениями	Исчезновение
HB _s Ag	Через 1–2 нед после заражения	В среднем за 4 нед до клинических проявлений	Через несколько недель после окончания клинической манифестации
HB _e Ag	Одновременно с HB _s Ag	Максимальный уровень в разгаре болезни (показатель репликации вируса). Одновременно обнаруживают ДНК вируса гепатита В	Незадолго до исчезновения HB _s Ag
HB _c Ag	Не выявляют		
Анти-HB _s	После исчезновения HB _s Ag, иногда через несколько месяцев		Сохраняется пожизненно (показатель иммунитета)
Анти-HB _e	После исчезновения HB _e Ag		Исчезает через 1–2 года после выздоровления
Анти-HB _c	В разгаре болезни — показатель активной репликации вируса		Анти-HB _c IgG сохраняется длительно (пожизненно)

* По Учайкину В.Ф., 1998

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Острый вирусный гепатит В дифференцируют прежде всего с другими вирусными гепатитами (А, С, Е), имеющими аналогичные эпидемиологические особенности и сходные клинические и биохимические признаки (табл. 19-3). Различают их по типичным для каждого гепатита сывороточным маркерам и с помощью ПЦР.

Кроме того, необходимо исключать гепатиты, связанные с другими возбудителями (цитомегаловирусом, вирусом Эпштейна–Барр, токсоплазмой) и желтухи неинфекционного происхождения.

ЛЕЧЕНИЕ

Больных гепатитом В обязательно госпитализируют. При лечении в первую очередь назначают базисную терапию: рациональный режим, лечебное питание, желчегонные препараты, минеральные воды, поливитамины.

Постельный режим необходим на весь период интоксикации при среднетяжёлой и тяжёлой формах острого вирусного гепатита В. При лёгких и безжелтушных формах показан полупостельный режим до выписки из стационара (20–30-й день болезни). В течение последующих 2–4 нед назначают щадящий режим. Дети не должны заниматься физкультурой в течение 3–6 мес, а в спортивных секциях — 12 мес.

Диету № 5 по Певзнеру (молочно-растительную, химически и механически щадящую) с соотношением белков, жиров и углеводов 1:1:4–5 рекомендуют и в период реконвалесценции. В остром периоде болезни показано обильное питьё (5% раствор глюкозы, минеральные воды, отвары ягод и фруктов, соки).

Лекарственная базисная терапия включает комплекс витаминов (группа В, С, А, Е), спазмолитики [дротаверин, папаверина гидрохлорид, аминофиллин (эуфиллин)], желчегонные средства. В остром периоде заболевания назначают холекинетики (например, берберина бисульфат, 5% раствор магния сульфата), в период реконвалесценции — холеретики [аллохол, холензим, гидроксиметилникотинамид (никотин), бессмертника песчаного цветки (например, фламин)]. При выраженном холестазе показаны адсорбенты [диосмектит (сметта), активированный уголь, лигнин гидролизный].

При среднетяжёлых и тяжёлых формах болезни с целью дезинтоксикации проводят инфузионную терапию (500–800 мл/сут), при этом используют 5–10% раствор глюкозы, поливидон, декстран мол. масса 35 000 (реополиглюкин). При тяжёлой форме дополнительно вводят плазму, альбумин, назначают глюкокортикоиды коротким курсом (не более 10 дней) из расчёта 2–3 мг/кг/сут (по преднизолону) до клинического улучшения (3–4 дня) с последующим быстрым уменьшением дозы и полной отменой.

При подозрении на злокачественную форму дозу глюкокортикоидов увеличивают до 10–15 мг/кг/сут (в пересчёте на преднизолон). Глюкокортикоиды вводят внутривенно, через каждые 3–4 ч равными дозами. Показаны ингибиторы протеолиза — апротинин (например, трасилол, гордокс, контрикал) в возрастной дозировке, мочегонные средства. По показаниям (ДВС-синдром) внутривенно вводят гепарин по 100–300 ЕД/кг. Повторно проводят сеансы плазмафереза, гипербарической оксигенации. Для предупреждения

Таблица 19-3. Дифференциально-диагностические критерии вирусных гепатитов*

Диагностические признаки	Гепатит А	Гепатит В	Гепатит С	Гепатит D	Гепатит E
Возраст больных	Старше года	Все возрастные группы	Все возрастные группы	Все возрастные группы	Старше года
Инкубационный период	14–15 дней	2–6 мес	2 нед–3 мес	2 нед–6 мес	15–45 дней
Начало заболевания	Острое	Постепенное	Постепенное	Острое	Острое
Интоксикация в пред-желтушном периоде	Выражена	Слабо выражена	Слабо выражена	Часто выражена	Выражена
Интоксикация в желтушном периоде	Слабо выражена	Выражена	Отсутствует или слабо выражена	Выражена	Отсутствует или слабо выражена
Аллергическая сыпь	Отсутствует	Может быть	Может быть	Может быть	Отсутствует
Тяжесть заболевания	Лёгкие и средне-тяжёлые формы	Чаще тяжёлые и сред-не тяжёлые формы	Лёгкие и без-желтушные формы	Тяжёлые и злокачественные формы	Лёгкие формы
Длительность желтушного периода	1–1,5 нед	3–5 нед	Около 2 нед	2–8 нед	1–2 нед
Формирование хронического гепатита	Нет	Нередко первично-хронический гепатит	Часто, в 50% случаев	Часто	Нет
Тимоловая проба	Высокая	Низкая, часто в пределах нормы	Умеренно повышена	Умеренно повышена	Высокая
Серологические маркёры	анти-HAV IgM	HB _s Ag, HB _e Ag, анти-HB _e IgM	анти-HCV PHK HCV	HB _s Ag, анти-HB _e , анти-HDV IgM	анти-HEV

* Учайкин В.Ф. и соавт. Руководство по инфекционным болезням у детей. — М., 2001

всасывания из кишечника токсических метаболитов необходимы очистительные клизмы, промывания желудка, слабительные средства, антибиотики широкого спектра действия (гентамицин, полимиксин, цепорин).

В период разгара при активной репликации вируса применяют препараты интерферона (например, велферон, интрон-А, реаферон, роферон-А) по 3–5 млн ЕД 3 раза в неделю курсом от 1–2 до 6 мес.

При затяжном течении гепатита (но не ранее 3–4-й недели от начала болезни) целесообразно применение гепатопротекторов [сilibинин (легалон, карсил), силибор] в течение 1–3 мес. Затянувшаяся реконвалесценция — показание для проведения иммунокорригирующей и иммуностимулирующей терапии [тималин, натрия дезоксирибонуклеат (натрия нуклеинат), пентоксил, витамин В₁₂ и др.]. Реконвалесцентам показано диспансерное наблюдение в течение 1 года.

ПРОФИЛАКТИКА

Неспецифическая профилактика (предотвращение инфицирования) — использование одноразового медицинского оборудования, тщательная обработка и стерилизация инструментов многократного пользования, обследование доноров, ограничение трансфузий препаратов крови и всех парентеральных манипуляций.

Специфическая профилактика может быть пассивной и активной. Пассивная иммунизация — введение гипериммунного гамма-глобулина в дозе 1 мл при случайном переливании инфицированной крови (вводят в первые часы после инфузии и через 1 мес) и при рождении ребёнка у женщины, больной гепатитом В или носителя НВ_sAg (вводят сразу после рождения и через 1, 3, 6 мес). Пассивная профилактика неэффективна при массивном заражении и её проведении позже 5-го дня после инфицирования или рождения.

Активную профилактику гепатита В проводят вакциной для профилактики вирусного гепатита В в группах риска, а также новорождённым от матерей-носителей НВ_sAg и больных острым гепатитом (в первые сутки жизни, затем в 1, 2 и 12 мес).

Согласно приказу МЗ РФ, вакцинация против гепатита В с 1996 г. введена в календарь прививок и проводится трёхкратно в 0–1–6 мес, вместе с вакцинами АКДС и против полиомиелита. Ревакцинацию проводят в 7 лет, затем — каждые 5–10 лет.

ПРОГНОЗ

Типичная (желтушная циклическая) форма гепатита В обычно заканчивается выздоровлением. При безжелтушных стёртых формах отмечают переход в хронический гепатит (1,8–18,8%), в 3–5% случаев формируется цирроз печени. После перенесённого гепатита В резко повышается риск развития гепатоцеллюлярной карциномы (в 100 раз и более). После перенесённого гепатита В формируется стойкий пожизненный иммунитет.

Острый гепатит С

Гепатит С — острое вирусное заболевание с парентеральным путём передачи и преимущественным развитием хронических форм гепатита с исходом в цирроз и первичную карциному печени.

Этиология. Вирус гепатита С включён в состав рода семейства *Flaviviridae*. Вирионы сферической формы, диаметром 35–50 нм, окружены суперкапсидом. Геном образует РНК. Выделяют 6 сероваров вируса.

Эпидемиология. Источник инфекции — инфицированный человек. Основной путь передачи вируса — парентеральный. Основное отличие от эпидемиологии вируса гепатита В — более низкая способность вируса гепатита С к передаче от беременной к плоду и при половых контактах. Выделение вируса больным начинается за несколько недель до появления клинических признаков и продолжается в течение 10 нед после начала проявлений. До 2% доноров в мире являются носителями вируса гепатита С. Распространённость носительства вируса гепатита С колеблется от 0,5 до 50%. Среди здоровых детей в России частота обнаружения анти-HCV составляет от 0,3 до 0,7%. Заболеваемость гепатитом С характерной периодичности и сезонности не имеет.

Патогенез. Считают, что вирус гепатита С может оказывать на гепатоциты прямое цитотоксическое действие. В то же время в повреждении гепатоцитов не исключают и роль иммунного цитолиза. Существует связь между тяжестью заболевания и уровнем виремии. При инокуляции значительного количества вирусных частиц (при переливании крови) заболевание протекает тяжелее, чем при менее массивном попадании вирусов в организм.

Клиническая картина

Инкубационный период при остром вирусном гепатите С продолжается 5–12 нед. Заболевание чаще начинается постепенно с астено-диспептического синдрома. Дети жалуются на общую слабость, недомогание, головную боль, тошноту, сниженный аппетит. Возможны повторная рвота, ноющие или приступообразные боли в животе. У 1/3 больных повышается температура тела до субфебрильных значений. Печень увеличена и болезненна. Желтушный период продолжается от 1 до 3 нед. С появлением желтухи симптомы интоксикации сохраняются или усиливаются. Помимо ещё больших увеличения и болезненности печени, у части больных увеличивается селезёнка, темнеет моча, обесцвечивается стул. В сыворотке крови повышаются концентрация билирубина (преимущественно за счёт конъюгированной фракции) и активность печёночных ферментов в 5–15 раз. В постжелтушном периоде нормализуется самочувствие больного, уменьшаются размеры печени и селезёнки, значительно снижается активность АЛТ и АСТ.

Классификация. По характеру клинических проявлений острой фазы болезни различают типичный и атипичный гепатит С. К типичным формам относят все случаи заболевания, сопровождающиеся клинически явной желтухой, а к атипичным — безжелтушные и субклинические формы. Все типичные варианты болезни в зависимости от выраженности клинических проявлений и биохимических сдвигов делят на лёгкие, среднетяжёлые, тяжёлые и злокачественные (фульминантные) формы. В зависимости от продолжительности выделяют острый (до 3 мес), затяжной (3–6 мес) и хронический (свыше 6 мес) гепатит С. Типичный гепатит С обычно протекает в лёгкой или среднетяжёлой форме.

Диагностика. Гепатит С диагностируют по совокупности клинико-биохимических и серологических данных. Появление астено-диспептического синдрома, сопровождающегося увеличением размеров печени и гиперферментемией, позволяет заподозрить гепатит С, особенно при парентеральных

манипуляциях в анамнезе за 1–6 мес до заболевания и отсутствии в сыворотке крови маркёров гепатита В. Окончательный диагноз устанавливают при обнаружении в сыворотке крови специфических маркёров вируса гепатита С — анти-HCV (ИФА) и РНК вируса гепатита С (ПЦР). Определение РНК вируса гепатита С позволяет уточнить, являются анти-HCV свидетельством активной или перенесённой в прошлом инфекции.

Дифференциальная диагностика. Гепатит С дифференцируют с другими вирусными гепатитами с помощью определения специфических сывороточных маркёров и ПЦР, выявляющей РНК вируса гепатита С.

Лечение. Терапия аналогична таковой при гепатите В. Препараты интерферона эффективны только при активной репликации вируса.

Профилактика. Специфическая профилактика не разработана, поэтому основное значение имеют неспецифические профилактические мероприятия.

Прогноз. В исходе острого гепатита С могут наблюдаться выздоровление (полная нормализация активности АЛТ и исчезновение анти-HCV и РНК HCV в течение 6–12 мес от начала заболевания) в 20–30% случаев, переход в хронический гепатит и прогрессирование болезни (сохранение повышенной активности АЛТ в сыворотке крови, персистирование анти-HCV и РНК HCV) в 70–80% случаев. Хронический гепатит С приводит к развитию цирроза печени и первичной (гепатоцеллюлярной) карциномы.

Острый вирусный гепатит D (гепатит дельта)

Этиология. Возбудитель острого вирусного гепатита D — дефектный РНК-содержащий вирус рода *Deltavirus* семейства *Togaviridae*. Его выделяют только от больных, инфицированных вирусом гепатита В. Дефектность возбудителя проявляется в полной зависимости его передачи и репродукции от наличия вируса гепатита В. Соответственно, моноинфекция вирусом гепатита D абсолютно невозможна. Вирионы вируса гепатита D имеют сферическую форму, 35–37 нм в диаметре. Геном вируса образует одонитевая кольцевая молекула РНК. Суперкапсид вируса гепатита D включает значительное количество HB_sAg вируса гепатита В.

Эпидемиология. Источник инфекции — заражённый человек; вирус передаётся парентеральным путём. Возможна вертикальная передача вируса гепатита D от беременной к плоду.

Патогенез. Механизмы поражения печени при дельта-инфекции точно не определены. Нельзя исключить цитопатическое действие вируса гепатита D на гепатоциты.

Клиническая картина. Инфицирование HB_sAg-положительных лиц сопровождается активным размножением вируса гепатита D в печени и развитием хронического гепатита — прогрессирующего или фульминантного. Клинически проявляется только у лиц, инфицированных вирусом гепатита В. Может протекать в двух вариантах.

- **Коинфекция** (одновременное заражение вирусами гепатитов В и D). Инкубационный период в этом случае составляет от 8 до 10 нед. Отмечают короткий продромальный период с высокой лихорадкой, часто больных беспокоят мигрирующие боли в крупных суставах. Характерны нарастание

интоксикации в желтушном периоде и болевой синдром (боль в проекции печени или эпигастральной области). Течение болезни нередко бывает тяжёлым и может закончиться массивным некрозом печени и печёночной комой. При благоприятном течении длительность болезни составляет от 1,5 до 2 мес, возможно развитие затяжных форм HDV-инфекции с клинически выраженными обострениями. Частота формирования хронического гепатита при коинфекции такая же, как и при остром гепатите В. Коинфекция вирусами гепатитов В и D характеризуется появлением в крови полного набора серологических маркёров двух инфекционных болезней. С первых дней заболевания в сыворотке крови выявляют HB_eAg, дельта-Аг, HB_eAg/анти-HB_e, ДНК HBV, РНК HDV. Через 3–4 нед после появления клинических симптомов в сыворотке крови обнаруживают анти-дельта АТ класса IgM, которые через несколько месяцев исчезают, сменяясь АТ класса IgG к дельта-вирусу.

- **Суперинфекция** (заражение вирусом гепатита D человека, инфицированного вирусом гепатита В). Отмечают непродолжительные инкубационный и преджелтушный периоды (3–5 дней) с высокой лихорадкой, выраженной интоксикацией, повторной рвотой, болевым синдромом, артралгиями. Характерны выраженная желтуха, развитие отёчно-асцитического синдрома, выраженная гепатоспленомегалия, повторные клинико-лабораторные обострения. Характерны подъём концентрации прямого билирубина и высокая активность печёночных ферментов. При данном варианте возможно развитие злокачественной (фульминантной) формы заболевания с летальным исходом. С первых дней заболевания в сыворотке крови определяют HB_eAg, и дельта-Аг. Через 4–5 нед дельта-Аг исчезает, в сыворотке крови обнаруживают анти-дельта IgM, которые через 2–3 мес сменяются АТ класса IgG к дельта-вирусу. При длительной совместной репликации вирусов гепатита В и D с увеличением давности заболевания происходит постепенная сероконверсия HB_eAg на анти-HB_e. ДНК HBV исчезает из циркуляции при сохранении активной репликации HDV.

Лечение. Лечение гепатита D такое же, как и гепатита В. Применение глюкокортикоидов и иммунодепрессантов оказалось неэффективным. Использование препаратов интерферона по 10 млн ЕД 3 раза в неделю в течение 6–12 мес приводит лишь к временному положительному эффекту (уменьшение репликации дельта-вируса с рецидивом после прекращения терапии).

Профилактика. Основное значение имеют тестирование препаратов крови на маркёры вирусов гепатита В и D и применение одноразовых шприцев и игл. Перспективным считают широкое внедрение в повседневную практику вакцинации против вирусного гепатита В, что снизит и возможности развития дельта-инфекции.

Прогноз. При вирусном гепатите D прогноз нередко неблагоприятный, часто наблюдают тяжёлые, фульминантные формы и хронизацию заболевания.

Острый вирусный гепатит E

Гепатит E — острое инфекционное поражение печени с фекально-оральным путём передачи, проявляющееся симптомами интоксикации и, реже,

желтухой. Гепатит Е широко распространён во многих развивающихся странах с жарким климатом. Большинство эпидемических вспышек этого гепатита связано с нарушением режима хлорирования воды и употреблением для питья загрязнённой воды из открытых водоёмов. На территории стран СНГ наибольшее число заболеваний регистрируют в Средней Азии.

Этиология. Вирус гепатита Е включён в род *Calicivirus* семейства *Caliciviridae*. Вирионы сферической формы, 27–38 нм в диаметре. Геном образован молекулой РНК.

Эпидемиология. Источник инфекции — больной человек. Механизм передачи — фекально-оральный, через инфицированную воду, продукты питания и при бытовом контакте. Инфекция характеризуется вовлечением в эпидемический процесс больших групп населения, преимущественно взрослого. Сезонность совпадает с периодом подъёма заболеваемости гепатитом А. Основная доля заболевших приходится на возраст от 15 до 30 лет. Относительно низкую заболеваемость у детей объясняют возможным преобладанием в этом возрасте стёртых и субклинических форм, которые обычно плохо поддаются диагностике.

Патогенез. Механизмы, приводящие к поражению печени при гепатите Е, точно не известны. В эксперименте на обезьянах было показано, что к концу 1-го месяца от момента заражения в печени животных обнаруживают картину острого гепатита, сопровождающуюся повышением активности трансаминаз. Одновременно в фекалиях появляются вирусоподобные частицы, а в сыворотке крови на 8–15-й день после появления вирусоподобных частиц выявляют АТ к ним.

Клиническая картина. Продолжительность инкубационного периода составляет 10–50 дней. Заболевание начинается с появления вялости, ухудшения аппетита, тошноты и повторной рвоты, болей в животе. Повышение температуры тела, в отличие от гепатита А, появляется на 3–4-й день от начала заболевания. Желтуха развивается практически у всех больных и нарастает постепенно в течение 2–3 дней, причём симптомы интоксикации сохраняются. Размеры печени увеличены у всех больных. Желтушный период продолжается 2–3 нед. Размеры печени, активность её ферментов и белок-синтезирующая функция печени нормализуются постепенно. На высоте заболевания в сыворотке крови содержание общего билирубина повышено в 2–10 раз, преимущественно за счёт прямой фракции, активность печёночных ферментов увеличена в 5–10 раз. Заболевание обычно протекает остро, хотя в ряде случаев течение может быть затяжным. Через 2–3 мес от начала болезни у большинства детей происходит полное восстановление структуры и функций печени.

Диагностика. В настоящее время диагностику гепатита Е основывают на отрицательных результатах исследования сыворотки крови на маркёры гепатита А (анти-ВГА IgM), В (НВ_sAg, анти-НВ_c IgM), D (анти-НДV) и С (анти-НСV). Для более точной лабораторной диагностики используют обнаружение вирусных частиц в фекалиях с помощью иммунной электронной микроскопии, а также специфических АТ к вирусу гепатита Е в сыворотке крови. Вирусные частицы могут быть обнаружены в фекалиях с последней недели инкубационного периода и до 12-го дня от начала клинической

манифестации болезни, а специфические АТ — на протяжении всего острого периода.

Лечение. При гепатите Е проводят такое же лечение, как и при других вирусных гепатитах. Назначают постельный режим, диету, обильное питьё, поливитамины, желчегонные препараты. При тяжёлых формах внутривенно капельно вводят поливидон, декстран мол. масса 35 000 (реополиглюкин), 5–10% растворы глюкозы, ингибиторы протеаз. Глюкокортикоиды назначают только при тяжёлых и злокачественных формах из расчёта 2–5 мг/кг/сут и более (по преднизолону) в течение 5–7 дней. При необходимости проводят симптоматическую терапию. Выписку из стационара и диспансерное наблюдение проводят так же, как при гепатите А.

Профилактика. Больных изолируют на срок до 30 дней с момента начала заболевания. В детских учреждениях проводят заключительную дезинфекцию. На группу после изоляции больного накладывают карантин на 45 дней. Контактные дети подлежат регулярному медицинскому наблюдению до окончания карантина.

Прогноз. У большинства больных прогноз благоприятный, заболевание заканчивается полным выздоровлением. У взрослых, особенно часто у беременных в III триместре, возникают злокачественные формы с летальным исходом (до 25%) на фоне острого геморрагического синдрома с энцефалопатией и почечной недостаточностью, чего не бывает у детей. Хронический гепатит, по-видимому, не формируется.

Острый вирусный гепатит G

Вирусный гепатит G — инфекционное заболевание, вызываемое содержащим РНК вирусом и клинически характеризующееся развитием гепатита.

Этиология. Таксономическое положение вируса гепатита G остаётся невыясненным. Его условно относят к семейству *Flaviviridae*.

Эпидемиология и клиническая картина. Источник инфекции — больные острым или хроническим гепатитом G и носители вируса гепатита G. Чаще маркёры инфицирования вирусом гепатита G выявляют у лиц, получающих множественные переливания цельной крови или её препараты, а также у пациентов с трансплантатами. Особую группу риска составляют наркоманы. Доказана возможность вертикального пути передачи вируса гепатита G от инфицированной беременной к плоду. Гепатит G в большинстве случаев протекает как микст-инфекция с вирусным гепатитом C, существенно не влияя на характер развития основного процесса.

Диагностика. Маркёры репликации вируса — АТ (IgM) к Ag вируса гепатита G и вирусная РНК. Вирусоспецифические IgM выявляют методом ИФА, начиная с 10–12-х суток после инфицирования; диагностические титры сохраняются в течение 1–2 мес. АТ класса IgG к Ag вируса появляются через месяц после перенесённого заболевания. РНК вируса выявляют в реакциях ПЦР и молекулярной гибридизации. РНК вируса можно выявлять с 1-х суток инфицирования, но в желтушном периоде обнаружить её невозможно.

Лечение при гепатите G такое же, как и при других вирусных гепатитах.

Корь

Корь — высококонтагиозное острое вирусное заболевание, передающееся воздушно-капельным путём и проявляющееся повышением температуры тела, воспалением слизистых оболочек дыхательных путей и конъюнктивы, этапно появляющейся пятнисто-папулёзной сыпью.

Корь известна с давних времён — уже в X веке её описал арабский врач Абу-Бекр Мухаммед бен-Закария (Разес) как видоизменённую натуральную оспу. В XVII в. британский врач Сиденхэм отдифференцировал корь от натуральной оспы и скарлатины и выделил её в самостоятельную нозологическую форму.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель кори — РНК-содержащий вирус из семейства парамиксовирусов. Вирус кори — типовой вид рода *Morbillivirus* (от лат. *morbilli*, корь), содержит нуклеокапсид и липопротеиновую оболочку. Антигенная структура стабильная. Все известные штаммы принадлежат к одному серологическому варианту. Вирус кори нестойк во внешней среде, чувствителен к инсоляции, высокой температуре и быстро разрушается под действием дезинфицирующих средств и детергентов. После длительных пассажей на тканевых средах из некоторых штаммов получают аттенуированные непатогенные штаммы с высокой антигенной активностью, которые используют для получения вакцины против кори.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Корь — типичный антропоноз. Источник инфекции — больной человек, который контагиозен с последних 1–2 дней инкубационного периода до 4-го дня с момента появления сыпи (в этот период вирус можно выделить из крови и носоглоточных смывов). Больные с

иммунодефицитом могут выделять вирус более длительное время. Путь передачи инфекции — воздушно-капельный. Вирус попадает в окружающую среду с капельками слизи во время кашля, чиханья, разговора больного; может распространяться с потоками воздуха на большие расстояния, проникать в соседние помещения и на смежные этажи. В связи с малой устойчивостью вируса кори передача инфекции через предметы и третьих лиц невозможна. Восприимчивость к кори можно считать всеобщей (более 95%). Наибольшую контагиозность отмечают в катаральном периоде кори, со 2–4-го дня от появления высыпаний контагиозность уменьшается, а с 5-го дня высыпаний больного считают незаразным. До введения обязательной вакцинации корь была наиболее распространённым детским инфекционным заболеванием, часто сопровождалась развитием осложнений и нередко приводила к летальному исходу. После введения вакцинации заболеваемость корью значительно уменьшилась и в настоящее время составляет 5,7–10,9 случаев на 100 000 детского населения. В настоящее время корь часто возникает у детей старшего возраста и взрослых. Случаи заболевания у новорождённых и детей первых 3 мес жизни наблюдают крайне редко. Дети этой группы имеют пассивный иммунитет (АТ, полученные от матери, если она болела корью или вакцинирована), полностью исчезающий после 9-го месяца жизни. Пик заболеваемости корью приходится на весенне-летние месяцы. Периодичность эпидемической заболеваемости составляет 4–7 лет. Иммунитет после кори пожизненный. Повторные заболевания возникают крайне редко, в основном после митигированной кори или у ослабленных детей, перенёсших корь в раннем детстве.

ПАТОГЕНЕЗ

Входные ворота инфекции — слизистые оболочки верхних дыхательных путей. Первичная фиксация и размножение вируса происходят в эпителии верхних отделов дыхательных путей и регионарных лимфатических узлах, а затем возбудитель проникает в кровоток (на 3–5-е сутки инкубационного периода). Возбудитель гематогенно диссеминирует по организму, фиксируясь в ретикулоэндотелиальной системе. Период вирусемии непродолжителен, количество вирусов в крови невелико, их можно нейтрализовать введением Ig, на чём основывается пассивная профилактика кори у детей, контактировавших с больными. Размножение вируса в инфицированных клетках ретикулоэндотелиальной системы приводит к их гибели и развитию второй волны вирусемии с вторичным инфицированием конъюнктивы, слизистых оболочек дыхательных путей и полости рта. Циркуляция вируса в кровотоке и развивающиеся защитные реакции обуславливают повреждение стенок сосудов, отёк тканей и некротические изменения в них (табл. 20-1).

Динамика выработки специфических АТ соответствует первичному иммунному ответу: на ранних стадиях появляются IgM, в последующем — IgG, уровень которых достигает максимума к 15-му дню с момента высыпаний. Крайне редко вирус кори может длительно персистировать в тканях головного мозга, что приводит к развитию подострого склерозирующего панэнцефалита.

Таблица 20-1. Патогенетические механизмы в различные периоды кори

Период болезни	Основные механизмы инфекционного процесса	Клинические проявления
Инкубационный	Проникновение вируса в слизистые оболочки верхних дыхательных путей Фиксация и первичная репродукция вируса в регионарных лимфатических узлах Вирусемия, первая волна Фиксация и репродукция вируса в фагоцитирующих мононуклеарах, миндалинах, лимфатических узлах, лимфоидных фолликулах	Отсутствуют
Клинических проявлений	Вирусемия, вторая волна (вторичная генерализация) Появление и накопление специфических АТ Реакция между клетками кожи — носителями Аг и АТ Уменьшение количества вируса в крови и тканях Повышение уровня специфических АТ	Лихорадка Катаральное воспаление конъюнктивы, слизистых оболочек дыхательного и пищеварительного трактов Этапно появляющаяся экзантема
Реконвалесценции	Элиминация вируса Снижение активности Т- и В-лимфоцитов, макрофагов Транзиторная анергия Развитие специфического иммунитета	Пигментация Обратное развитие симптомов болезни

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период продолжается 9–17 дней. У детей, получивших Ig с профилактической целью, возможно его удлинение до 21 дня. Клиническая картина кори характеризуется последовательно сменяющимися друг друга периодами: катаральным, периодом высыпания и периодом пигментации.

Катаральный период

Катаральный период продолжается 3–6 дней. У заболевшего повышается температура тела, появляются и нарастают катаральные явления: конъюнктивит с выраженной светобоязнью, насморк, кашель; нарушается самочувствие. Через 2–3 дня на слизистой оболочке мягкого нёба выявляют энантему. Вскоре на слизистой оболочке щёк около нижних моляров, реже на дёснах, губах, нёбе появляются характерные пятна Бельского–Филатова–Коплика (рис. 20-1 на вклейке) — серовато-белые пятнышки размером с песчинку,

окружённые красным венчиком. К концу катарального периода температура тела снижается, но проявления ринита, конъюнктивита усиливаются, кашель становится грубым. Лицо ребёнка имеет характерный вид: одутловато, веки отёчны, характерны светобоязнь и слезотечение.

Период высыпаний

Период высыпаний начинается с подъёма температуры тела (до 38–40 °С) и ухудшения общего состояния больного. Весь период высыпаний сохраняются вялость, сонливость; могут быть боли в животе, диарея; резко усиливаются светобоязнь, насморк, кашель. Пятна Бельского–Филатова–Коплика обычно исчезают через 12 ч после появления высыпаний на коже, оставляя после себя шероховатость на слизистой оболочке полости рта. На коже появляется пятнисто-папулёзная сыпь. Сыпь расположена на неизменённом фоне кожи, отдельные элементы сыпи сливаются между собой, образуя более крупные пятна неправильной формы; в тяжёлых случаях могут присоединяться и геморрагии. Характерный признак кори — этапность высыпаний. Сыпь сначала появляется за ушами и вдоль линии роста волос, затем распространяется сверху вниз: в первые сутки быстро покрывает лицо и шею, на 2-е сутки — туловище, на 3–4-е — всё тело, распространяясь на проксимальные, а затем и дистальные отделы рук и ног (рис. 20-2 на вклейке).

Элементы сыпи начинают угасать через 3 дня. Они становятся неоднородными — яркие пятнисто-папулёзные высыпания преобладают на туловище и конечностях, на лице окраска отдельных элементов сыпи менее яркая, буровато-цианотичная, затем коричневая.

Период пигментации

Период пигментации начинается с 3–4-го дня высыпания. Пигментация появляется в той же последовательности, что и сыпь. В этот период нормализуется температура тела, уменьшаются и исчезают катаральные явления, сыпь приобретает коричневый оттенок, не исчезает при надавливании и растягивании кожи. Через 7–10 дней появляется отрубевидное шелушение, кожа постепенно очищается.

КЛАССИФИКАЦИЯ

При установлении диагноза применяют классификацию, построенную по принципам, предложенным А.А. Колтыпиным и М.Г. Данилевичем. Учитывают тип, тяжесть и особенности течения кори (табл. 20-2).

Таблица 20-2. Классификация кори*

Форма	Степень тяжести	Течение
Типичная Атипичная: абортивная, стёртая, митигированная	Лёгкая Средней тяжести Тяжёлая	Неосложнённое Осложнённое

* По Учайкину В.Ф., 1998

- Типичная форма (преобладает в современных условиях) характеризуется циклическим течением со сменой клинических периодов и выраженной классической симптоматикой. Атипичные формы развиваются в 5–7% случаев, протекают более легко, иногда с отсутствием отдельных симптомов или периодов болезни. Особое место занимает митигированная корь, развивающаяся при наличии в крови АТ к вирусу кори (донорских или материнских). Иногда такая форма возникает у детей второго полугодия жизни, но чаще у лиц, получивших в инкубационном периоде после контакта с больным корью Ig, или если заболеванию предшествовало переливание плазмы. При митигированной кори инкубационный период удлиняется до 21 дня, периоды заболевания укорочены, иммунитет нестойкий. Все симптомы (температурная реакция, катаральные явления, интенсивность высыпаний) выражены слабо, но сыпь сохраняет этапность и переходит в пигментацию.
- Степень тяжести кори определяют в зависимости от выраженности лихорадки, сыпи, продолжительности болезни.
 - Лёгкая форма: состояние ребёнка удовлетворительное, температура тела не превышает 38,5 °С, сыпь умеренно выраженная, пигментация бледная.
 - Среднетяжёлая форма: самочувствие больного нарушается, температура тела в период высыпаний повышается до 38,6–39 °С, может быть рвота; сыпь обильная, яркая; выражены катаральные явления.
 - Тяжёлая форма: повышение температуры тела до 40 °С и выше, выраженная интоксикация, повторная рвота, судороги, потеря сознания; сыпь яркая, сливная, нередко с геморрагическим компонентом; высок риск развития осложнений.

КОРЬ У ПРИВИТЫХ ДЕТЕЙ

Корь у привитых детей, по различным причинам не выработавшим адекватного иммунитета на вакцинацию, протекает как типичная. Если иммунитет сформировался, но к моменту инфицирования был утрачен, корь протекает атипично: катаральный период (в том числе пятна Бельского–Филатова–Коплика) отсутствует или проявляется лёгкими катаральными симптомами, сыпь более мелкая, пигментация непостоянна.

ОСЛОЖНЕНИЯ КОРИ

Осложнения кори различают по этиологии, срокам возникновения и локализации (табл. 20-3).

Разграничение признаков осложнений от обычных, но выраженных симптомов кори в катаральном периоде и периоде высыпаний иногда представляет трудности. Особенно это касается ранних осложнений со стороны органов дыхания и пищеварения. В периоде пигментации к осложнениям причисляют все возникающие патологические состояния, даже лёгкие и кратковременные. О развитии вторичных осложнений свидетельствуют отсутствие нормализации температуры тела после 3–4-го дня с момента высыпаний или новый подъём температуры тела после её снижения, появление симптомов поражения органов дыхания, пищеварения, нервной системы. Вне зависимости от сроков развития, к осложнениям кори сразу же относят ларингит, пневмонию, отит, энцефалит.

Таблица 20-3. Осложнения кори*

Этиология	Сроки	Локализация
Вирус кори (возможно участие и других микроорганизмов): собственно коревые осложнения. Вторичная инфекция на фоне коревой анергии: вторичные осложнения	Ранние осложнения: катаральный период, период высыпания. Поздние осложнения: период пигментации	Органы дыхания (ларингит, трахеит, бронхит, пневмония, плеврит). Органы пищеварения (стоматит, энтерит, колит, аппендицит). Нервная система (энцефалит, менингоэнцефалит, психоз). Органы зрения (конъюнктивит, блефарит, кератит). Кожа (пиодермия, флегмона). Мочевая система (цистит, пиелит, пиелонефрит)

* По Учайкину В.Ф., 1998

- Ларингит (как раннее осложнение) характеризуется грубым лающим кашлем, осиплостью голоса, затруднением дыхания при вдохе. Нередко, обычно в ночное время, остро развивается стеноз гортани. Вторичные ларингиты протекают тяжело, с выраженным стенозом гортани и часто сочетаются с вторичной пневмонией.
- Ранняя коревая пневмония проявляется нарастающими симптомами дыхательной недостаточности при незначительных физикальных данных. При рентгенографии выявляют усиление лёгочного рисунка и тени корней лёгких, реже — инфильтрацию окружающих тканей. В дальнейшем на этом фоне может развиваться вторичная бактериальная пневмония. Это осложнение, особенно в случае стафилококковой этиологии, отличается тяжёлым затяжным течением с возможной деструкцией лёгочной ткани, развитием абсцедирующих форм и поражением плевры.
- Редкое осложнение кори — коревой энцефалит, обычно развивающийся у детей старшего возраста на 3–5-й день после появления сыпи и проявляющийся нарастающими общемозговыми и очаговыми симптомами. Летальность достигает 25%.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз кори устанавливают по совокупности эпидемиологических и клинических данных:

- контакт с заболевшим корью за 9–17 дней до начала катаральных явлений (при митигированной кори — за 9–21 день);
- появление пятен Бельского–Филатова–Коплика на фоне выраженных катаральных явлений и конъюнктивита;
- пятнисто-папулёзная сыпь, появляющаяся на 3–4-й день от начала болезни, сопровождающаяся второй волной лихорадки и усилением насморка, кашля;

- этапность высыпаний, пигментация элементов сыпи с последующим отрубевидным шелушением.

В общем анализе крови в катаральном периоде и при высыпании выявляют лейкопению, нейтропению, лимфоцитоз, умеренное увеличение СОЭ. Специфические лабораторные исследования применяют редко. Цитологическое исследование отделяемого из носа позволяет обнаружить характерные для кори многоядерные гигантские клетки. Вирусологический метод выделения вируса в культуре ткани отличается сложностью, поэтому его используют только в научных целях. В диагностически сложных случаях и для решения вопроса о необходимости введения Ig лицам, контактировавшим с больным корью, применяют серологические методы. С помощью РТГА и РПГА в крови выявляют специфические АТ и определяют их титр. Перспективный и более точный метод диагностики кори — ИФА, позволяющий определить АТ классов IgM и IgG к вирусу, что в первом случае указывает на острую коревую инфекцию, а во втором — на перенесённую.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагностические критерии различаются в различные периоды кори. В катаральном периоде единственный признак, позволяющий с достоверностью отличить начинающуюся корь от ОРВИ, прежде всего аденовирусной этиологии, — пятна Бельского–Филатова–Коплика. В период высыпаний необходимо проведение дифференциальной диагностики кори с некоторыми инфекционными заболеваниями, сопровождающимися появлением сыпи, а также аллергической экзантемой (табл. 20-4).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение обычно проводят в домашних условиях. Госпитализируют больных с тяжёлыми формами или осложнениями, а также по эпидемиологическим и социальным показаниям. Постельный режим назначают до нормализации температуры тела. Пища должна быть механически и термически щадящей. Показано обильное питьё витаминизированных жидкостей. Для предупреждения бактериальных осложнений необходим тщательный уход за слизистыми оболочками и кожей. Лекарственная терапия неосложнённой кори симптоматическая: жаропонижающие средства (парацетамол), витамины. При гнойном конъюнктивите назначают инстилляции в глаза 20% раствора сульфациламида (сульфацила натрия), при выраженном рините — сосудосуживающие капли в нос. Частый навязчивый кашель облегчают назначением микстуры от кашля, отваров трав, бутамира (синекода), пертусина и др. При развитии осложнений проводят лечение в соответствии с их этиологией, локализацией и тяжестью.

ПРОФИЛАКТИКА

Самое эффективное мероприятие для снижения заболеваемости корью — вакцинация не менее 95% населения. В России активную иммунизацию против кори проводят живой ослабленной вакциной, приготовленной из вакцинного штамма Л-16 (Ленинград 16). Вакцину вводят в дозе 0,5 мл подкожно (под лопатку или в область плеча) или внутримышечно. Вакцинацию проводят

Таблица 20-4. Дифференциально-диагностические признаки острых инфекционных болезней, протекающих с появлением сыпи

Болезнь	День появления	Тип сыпи	Локализация сыпи	Динамика высыпаний	Характерные клинические синдромы
Корь	3–5-й	Пятнисто-папулёзная	1-й день — лицо, 2-й — туловище, 3-й — конечности	Этапность, пигментация, шелушение	Лихорадка, катаральные симптомы, пятна Бельского–Филатова–Коплика
Краснуха	1–2-й	Мелкопятнистая	Лицо, разгибательные поверхности конечностей, спина	Исчезает без пигментации	Увеличение затылочных, заушных и заднешейных лимфатических узлов
Энтеровирусная экзантема	1–3-й	Пятнистая	Лицо, туловище; на высоте лихорадки или при её снижении	Исчезает в течение суток	Лихорадка, головная боль, слабость, рвота, гиперемия верхней половины туловища
Аллергическая экзантема	1-й	Полиморфная, уртикарная; зуд	Без определённой локализации	Исчезает без пигментации	Связь с погрешностью в диете, назначением лекарственных средств

всем здоровым детям в возрасте 12 мес и повторно — в 6 лет. На 6–15-е сутки после вакцинации (как вариант нормального инфекционного процесса) возможны кратковременное повышение температуры тела, катаральные явления, иногда появление кореподобной сыпи. Вне зависимости от выраженности реакции на прививку, ребёнок безопасен для окружающих. Разработаны комбинированные препараты, включающие также вакцины против краснухи и эпидемического паротита.

Общие противоэпидемические меры заключаются в раннем выявлении и изоляции источника инфекции, а также в мероприятиях среди контактировавших лиц.

- Мероприятия в очаге: изоляция заболевших от начала болезни до 5-го дня высыпаний; при развитии пневмонии — до 10-го дня заболевания; проветривание помещения, в котором находился больной, тщательная влажная уборка; экстренная вакцинация или пассивная иммунизация контактных детей (не болевших корью и непривитых); изоляция не болевших корью и не получивших вакцинацию детей с 8-го до 17-го дня с момента контакта, а получивших Ig — до 21-го дня.
- Для экстренной вакцинации в детских учреждениях после заноса кори используют живую коревую вакцину. Её вводят в первые 5 дней после контакта детям, не болевшим корью, невакцинированным и не имеющим противопоказаний к прививке. Пассивную иммунизацию (внутримышечное введение Ig в дозе 1,5–3 мл не позже 5-го дня после контакта) проводят детям, контактировавшим с больным корью, невакцинированным и имеющим противопоказания к прививке. Окончательное решение, кто из контактных детей подлежит пассивной иммунизации, возможно после серологического обследования — пассивная иммунизация целесообразна только при отрицательных результатах РПГА (РТГА), т.е. при отсутствии специфических АТ в крови.

ПРОГНОЗ

В современных условиях прогноз благоприятный. Прогноз ухудшается при развитии редких в настоящее время тяжёлых осложнений (энцефалита, стенозирующего ларингита, бактериальной пневмонии др.), особенно у детей раннего возраста.

Краснуха

Краснуха — острое вирусное заболевание, которое встречается в двух формах, имеющих существенное различие в механизме заражения и клинической картине, — приобретённой и врождённой. Приобретённая краснуха характеризуется воздушно-капельным путём передачи инфекции, умеренной интоксикацией, мелкопятнистой сыпью, генерализованной лимфаденопатией. Врождённая краснуха отличается трансплацентарным путём передачи, хроническим течением инфекционного процесса с формированием у плода различных пороков развития.

В течение длительного времени краснуху считали одной из самых лёгких и безобидных инфекционных болезней. Однако в 60-е гг. XX века стало очевидно,

что эпидемии краснухи могут привести к серьёзным последствиям. Так, во время эпидемии краснухи в США в 1960–1964 гг. заболели более 2 млн человек, в том числе 50 000 беременных, что привело к рождению приблизительно 20 000 детей с пороками развития, а также к 10 000 выкидышей и мертворождений. После этого в США и некоторых других странах, а с 1998 г. и в России ввели обязательную вакцинацию против краснухи.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель краснухи — РНК-содержащий вирус из рода *Rubivirus* семейства *Togaviridae*. Вирус тропен к эпителиальной, лимфоидной, нервной и эмбриональной тканям, нестоек во внешней среде, термолабилен. Проявляет слабо выраженное цитопатическое действие и способность к хроническому инфицированию. Серологически однотипен, выделяют 1 серовар вируса краснухи.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Источник инфекции — больной человек или носитель. Больной контагиозен последние 2–3 дня инкубационного периода и в течение первых 7 дней заболевания. Больные врождённой краснухой представляют эпидемическую опасность в течение года после рождения. Путь распространения приобретённой краснухи — воздушно-капельный, врождённой — трансплацентарный. Контагиозность меньше, чем при кори и ветряной оспе. Восприимчивость к инфекции высокая (80%).

Приобретённой краснухой можно заболеть в любом возрасте, за исключением первых 6 мес жизни (в связи с наличием естественного пассивного иммунитета — АТ, полученных от матери). Чаще болеют дети от 1 до 7 лет, организованные в детские коллективы, так как для заражения необходим тесный и длительный контакт. В семье и стационарах краснухой заболевают лица, находившиеся с больным в одной комнате или палате. Наибольшую опасность вирус краснухи представляет для беременных в связи с возможностью его трансплацентарной передачи плоду. Количество серонегативных женщин детородного возраста в настоящее время составляет до 20% и более. В России заболеваемость краснухой колеблется от 200 до 800–1500 (в годы эпидемий) на 100 000 населения. Заболеваемость краснухой учитывают далеко не полностью, что связано с наличием бессимптомных и стёртых форм. Пик заболеваемости приходится на зимне-весенние месяцы. Для эпидемического процесса при краснухе характерны вспышки и эпидемии. Периодичность эпидемической заболеваемости — 5–7 лет. Вслед за эпидемией краснухи через 6–7 мес происходит повышение заболеваемости врождённой краснухой. После перенесённой инфекции вырабатывается пожизненный иммунитет.

ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез приобретённой краснухи изучен недостаточно в связи с отсутствием её адекватной модели на лабораторных животных. Вирус проникает в организм через верхние дыхательные пути, адсорбируется на эпителии слизистых оболочек ротоглотки и попадает в кровеносное русло. Вирусемия приводит к внедрению вируса в лимфатические узлы, где происходит его репликация, и вызывает высыпания на коже. С появлением сыпи вирусемия заканчивается,

что совпадает с появлением в крови АТ к вирусу. Специфические АТ класса IgM появляются в крови в первые дни болезни, достигая пика к 10–15-му дню, затем их уровень постепенно снижается, и они заменяются АТ класса IgG, определяющими окончательный иммунитет.

Несколько лучше изучен патогенез врождённой краснухи. При заражении беременной вирус проникает в плаценту, поражает эндотелий капилляров, вызывая гипоксию плода. С кровью плода вирус разносится по его организму. Наиболее опасно внутриутробное заражение на ранних стадиях развития. Формирование аномалий развития различных органов происходит в результате подавления вирусом митотической активности и замедления роста отдельных популяций клеток. Допускают и прямое цитодеструктивное действие вируса, в частности в хрусталике глаза и улитке внутреннего уха. Критическими периодами формирования пороков в процессе внутриутробного развития плода считают: для головного мозга — 3–11 нед, для глаз и сердца — 4–7 нед, для органа слуха — 7–12 нед.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Приобретённая краснуха

Инкубационный период продолжается 14–24 дня (18 ± 3 дня). В последние дни этого периода начинается выделение вируса из носоглотки. Продромальный период продолжается 1–2 дня и характеризуется небольшим повышением температуры тела и лёгкими катаральными явлениями. Мелкопятнистая сыпь (рис. 20–3 на вклейке) на неизменённом фоне кожи, не склонная к слиянию, в течение 1 дня появляется на лице и быстро распространяется на туловище и конечности. Сыпь максимально выражена на лице (щеках), разгибательных поверхностях конечностей, спине, ягодицах. За 1–5 дней до высыпаний увеличиваются (до 8–12 мм в диаметре) затылочные, заднешейные, околоушные лимфатические узлы. Кроме сыпи и лимфаденопатии, могут быть кратковременное повышение температуры тела до 38°C , лёгкие катаральные явления, энантема. Элементы сыпи исчезают через 1–3 дня без пигментации и шелушения. Затем постепенно уменьшаются размеры лимфатических узлов.

Классификация. Общепринятой классификации приобретённой краснухи нет. В клинической практике при установлении диагноза краснуху классифицируют по принципам, принятым для классификаций других детских инфекционных заболеваний. По типу клинических проявлений краснуха может быть типичной и атипичной, по степени тяжести — лёгкой, средней тяжести и тяжёлой. Течение её может быть гладким или осложнённым. К типичной (манифестной) форме относят краснуху с наличием сыпи, к атипичным — стёртые и бессимптомные формы. При стёртых формах болезнь проявляется лишь увеличением лимфатических узлов при нормальной температуре тела или кратковременном субфебрилитете. При бессимптомных формах клинические проявления болезни отсутствуют. В большинстве случаев краснуха протекает легко, редко — в форме средней тяжести. Тяжёлые формы краснухи с осложнениями или наслоением вторичных инфекций наблюдают крайне редко — в основном при заболевании детей старшего возраста и взрослых.

Осложнения. При краснухе осложнения развиваются очень редко, обычно у детей старшего возраста или взрослых. Типичные осложнения краснухи — полиартрит и энцефалит.

- Полиартрит обычно развивается через неделю после появления высыпаний и исчезает в течение 1–2 нед. Проявляется болями, покраснением, иногда припуханием пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых суставов пальцев рук, реже — коленных и локтевых.
- Энцефалит, развивающийся с частотой 1:5000, — самое серьёзное осложнение краснухи. Почти у всех больных нарушается сознание, иногда развиваются генерализованные клонико-тонические судороги и очаговая симптоматика. Возможен летальный исход.

Врождённая краснуха

В случае заболевания краснухой женщины на 1–8-й неделе беременности у эмбриона и плода развивается хроническое течение вирусной инфекции. Этот патологический процесс приводит к тяжёлым поражениям различных органов, формированию пороков внутриутробного развития. Высока вероятность спонтанного аборта или рождения ребёнка с врождённой краснухой. После I триместра беременности на сформировавшийся плод вирус краснухи действует менее пагубно. Классическими проявлениями врождённой краснухи считают катаракту, ВПС и глухоту. Однако возможны и другие пороки развития: микроцефалия, гидроцефалия, ретинопатия, глаукома, дефекты скелета и т.д.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

В общем анализе крови выявляют лимфопению, лимфоцитоз, плазматические клетки, нормальное значение СОЭ. Вирусологический метод выделения вируса сложен технически, его применяют в научных целях. Из серологических исследований используют РТГА или РПГА в парных сыворотках. Нарастание титра АТ во второй пробе по сравнению с первой в 4 раза и более подтверждает диагноз.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз краснухи устанавливают по совокупности клинических данных с учётом эпидемиологического анамнеза.

- Приобретённая краснуха.
 - Начало заболевания с появления сыпи.
 - Сыпь мелкопятнистая, распространяется в течение дня по всему телу, исчезает бесследно.
 - Увеличение затылочных, околоушных и заднешейных лимфатических узлов.
 - Слабо выраженные симптомы интоксикации и умеренные кратковременные катаральные явления.
 - Контакт с заболевшим краснухой не ранее, чем за 2 нед до начала болезни.
- Врождённая краснуха.
 - Перенесённая матерью краснуха в I триместре беременности.
 - Наличие врождённых пороков развития, прежде всего катаракты, порока сердца и глухоты.
 - Клинические проявления ВУИ у новорождённого.

Лабораторные методы используют редко: при необходимости ретроспективного подтверждения краснухи, подтверждения синдрома врождённой краснухи или эпидемиологических исследованиях.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику при краснухе проводят с корью, энтеровирусной экзантемой, аллергической сыпью, скарлатиной, псевдотуберкулёзом, инфекционным мононуклеозом (табл. 20-5).

Таблица 20-5. Дифференциальный диагноз краснухи

Заболевание	Общие симптомы	Отличия при краснухе
Скарлатина	Мелкопятнистая сыпь, проявляющаяся в течение нескольких часов	Сыпь располагается на неизменённом фоне кожи, распространяется на разгибательные поверхности конечностей, спину. Отсутствуют ангина, шелушение кожи пальцев
Инфекционный мононуклеоз	Увеличение заднешейных лимфатических узлов. Возможна мелкопятнистая сыпь	Лимфатические узлы увеличены в меньшей степени. Нет длительной лихорадки, ангины, увеличения печени и селезёнки, изменений периферической крови, типичных для мононуклеоза
Псевдотуберкулёз	Увеличение шейных лимфатических узлов. Пятнисто-папулёзная сыпь	Нет выраженной лихорадки, болей в животе, тонзиллита. Сыпь появляется в начале болезни, а не на 3–4-й день, не наблюдается характерной для псевдотуберкулёза локализации сыпи (симптомов «капюшона», «перчаток и носков»)

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение симптоматическое.

ПРОФИЛАКТИКА

Иммунизация живой ослабленной краснушной вакциной входит в календарь обязательных прививок. Разработаны комбинированные препараты, включающие также вакцины против кори и эпидемического паротита. Вакцинацию против краснухи проводят в возрасте 12 мес, вакцину вводят в дозе 0,5 мл подкожно или внутримышечно. Вторую вакцинацию проводят в возрасте 7 или 13 лет (девочкам) для защиты от краснухи детей, непривитых или не сформировавших иммунитет при первой вакцинации. Иногда в сроки от 5-го до 12-го дня после вакцинации могут возникнуть увеличение затылочных и шейных лимфатических узлов, кратковременная сыпь, что расценивают как специфическую реакцию на введение живого ослабленного вируса.

Учитывая лёгкость течения краснухи, контагиозность больного уже в катаральном периоде и нестойкость возбудителя во внешней среде, карантин в детских коллективах в случае краснухи не накладывают. В очаге инфекции проводят следующие мероприятия: больного изолируют в отдельную комнату на 5 дней с момента появления сыпи; контактировавшие с больным дети

остаются в коллективе, но подлежат ежедневному осмотру в течение 21 дня; в очагах краснухи изолируют и наблюдают в течение 21 дня беременных (обязательно проводят серологические исследования в парных сыворотках).

ПРОГНОЗ

Прогноз при приобретённой краснухе благоприятный, но при развитии энцефалита летальность может достигать 20–40%. При врождённой краснухе прогноз неблагоприятный, что определяется отставанием в физическом развитии и наличием врождённых аномалий. Иммуитет после перенесённой краснухи обычно стойкий, пожизненный.

Эпидемический паротит

Эпидемический паротит — острое инфекционное вирусное заболевание, протекающее с поражением железистых органов (чаще слюнных желёз, особенно околоушных, реже поджелудочной железы, половых, молочных желёз и др.), а также нервной системы (менингит, менингоэнцефалит). Исходя из того, что клинические проявления при эпидемическом паротите не ограничиваются только поражением околоушных слюнных желёз, болезнь целесообразней называть паротитной инфекцией.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель — РНК-содержащий вирус семейства *Paramyxoviridae*. Антигенная структура стабильна; известен 1 серовар вируса эпидемического паротита. Возбудитель устойчив во внешней среде (при температуре воздуха 18–20 °С сохраняется несколько дней, а при низкой температуре — до нескольких месяцев), но быстро инактивируется при воздействии высокой температуры, дезинфицирующих средств.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Эпидемический паротит — типичный антропоноз. Источник инфекции — только больной человек (манифестной, стёртой и бессимптомной формой). Наибольшую эпидемическую опасность представляют больные со стёртыми формами заболевания. Вирус выделяется со слюной больного, начиная с последних часов (возможно с последних 4–6 дней) инкубационного периода и в течение первых 9 дней болезни. Максимальную контагиозность отмечают в первые 3–5 дней, после 9-го дня больного считают незаразным. Путь передачи — воздушно-капельный. Фактор передачи инфекции — тесный контакт. Индекс контагиозности — 70%. Восприимчивость составляет около 85%. Чаще всего болеют дети дошкольного и младшего школьного возрастов. С возрастом количество случаев заболевания уменьшается за счёт увеличения прослойки иммунных лиц. Случаи заболевания среди детей первого года жизни крайне редки в связи с наличием у них специфических АТ, полученных от матери трансплацентарно и с молоком. У лиц старше 40 лет эпидемический паротит наблюдают редко. Сезонность: пик заболеваемости приходится на зимне-весенние месяцы. Периодичность эпидемической заболеваемости — 2–3 или 3–4 года.

Отсутствие катаральных явлений и снижение саливации делают невозможным распространение инфекции на расстояние более 2 м от больного, поэтому

заражаются преимущественно лица из ближайшего окружения. Это, равно как и наличие бессимптомных форм заболевания, объясняет также относительно медленное распространение инфекции при эпидемической вспышке (по сравнению с гриппом, корью и другими капельными инфекциями). Возможна передача вируса через игрушки, предметы обихода, инфицированные слюной, однако этот путь не имеет существенного значения.

ПАТОГЕНЕЗ

Вирус эпидемического паротита, попадая в организм через слизистую оболочку полости носа, рта, глотки и конъюнктиву, сначала циркулирует в крови (первичная вирусемия), затем попадает в железистые органы (слюнные, половые железы и поджелудочную железу), а также ЦНС, где размножается и вызывает воспалительную реакцию. Наибольшая репродукция вируса происходит в слюнных железах. Первичная вирусемия поддерживается повторным выходом возбудителя из поражённых органов (вторичная вирусемия), поэтому клинические проявления поражения того или иного органа могут появиться как в первые дни болезни, так и в более поздние сроки. Персистенция вируса продолжается 5–7 дней, затем в крови появляются АТ класса IgM. Окончательный иммунитет с накоплением АТ класса IgG формируется через несколько недель.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Инкубационный период продолжается 11–21 день (в среднем 18), но может укорачиваться до 9 или удлиняться до 26 дней. Заболевание может проявляться изолированным поражением отдельных органов или различными сочетаниями характерных синдромов (паротит, субмаксиллит, серозный менингит или менингоэнцефалит, орхит, панкреатит), возникающих одновременно или последовательно. Наиболее часто при эпидемическом паротите поражаются слюнные железы (паротит, субмаксиллит, сублингвит).

- Паротит начинается остро с подъёма температуры тела до 38–39 °С, общего недомогания и болей в околоушной области, при открывании рта и жевании, иногда отмечают шум в ушах. Один из ранних признаков паротита — болезненность за мочкой уха. Уже в 1-е сутки перед ушной раковиной и за углом нижней челюсти можно пропальпировать тестоватой консистенции припухлость, сначала, как правило, одностороннюю. На слизистой оболочке щеки на стороне поражения можно обнаружить отёчное и гиперемированное выводное отверстие протока околоушной слюнной железы. При последовательном вовлечении второй околоушной, поднижнечелюстных, подъязычных желёз и других органов возникают повторные подъёмы температуры тела. Лицо больных в период разгара заболевания принимает характерный вид, в связи с чем и возникло название «свинка». Увеличение, отёк, болезненность околоушных и/или подчелюстных желёз (одно- или двухстороннее) сохраняется от 2 до 7 дней, после чего боли стихают, размеры увеличенной железы начинают уменьшаться и нормализуются к 8–10-му дню.
- Субмаксиллит развивается у каждого четвёртого больного. В этом случае припухлость тестоватой консистенции располагается в поднижнечелюстной области.

- Сублингвит, проявляющийся припухлостью под языком, развивается крайне редко.
- Поражения поджелудочной железы (панкреатит), половых желёз (орхит, оофорит), молочной железы (мастит), а также ЦНС (серозный менингит, менингоэнцефалит) чаще наблюдают в сочетании с воспалением слюнных желёз (табл. 20-6). Иногда изменения в ЦНС или железистых органах выступают на первый план или протекают изолированно.

Таблица 20-6. Клинические проявления поражения железистых органов и ЦНС при эпидемическом паротите

Локализация, преимущественный клинический синдром, частота	Клинические проявления
Половые органы (яички, яичники, молочные железы): орхит (у подростков и мужчин); 10–34%	Повышение температуры тела до 38–39 °С через 1–2 нед от начала болезни, головная боль. Боль в паху с иррадиацией в яичко. Увеличение, уплотнение, болезненность яичка, гиперемия мошонки. Обратная динамика симптомов через 5–7 дней. Признаки атрофии яичка спустя 1–2 мес
Поджелудочная железа: панкреатит; 3–72% (с учётом бессимптомных форм)	Повышение температуры тела на 5–9-й день болезни Боль в животе «опоясывающего» характера Положительный симптом Мейо-Робсона и др. Повышение содержания амилазы в крови и моче Обратная динамика симптомов через 10–12 дней
ЦНС (мозговые оболочки, вещество головного мозга): серозный менингит (дети от 3 до 9 лет); 2–4%	Повышение температуры тела на 7–10-й день болезни Головная боль, рвота Положительные менингеальные симптомы Высокий цитоз лимфоцитарного характера в ликворе Обратная динамика симптомов через 3–5 дней

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация эпидемического паротита представлена в таблице 20-7.

Таблица 20-7. Классификация эпидемического паротита*

Форма	Степень тяжести	Течение
Типичная: железистая (изолированное поражение околоушных, подчелюстных слюнных желёз, яичек), нервная (изолированное поражение ЦНС), комбинированная Атипичная: стёртая, субклиническая	Лёгкая Средней тяжести Тяжёлая	Неосложнённое Осложнённое

* По Учайкину В.Ф., 1998

Выделяют типичные и атипичные формы эпидемического паротита. Критерии тяжести типичных форм: выраженность и продолжительностью лихорадки и интоксикации, степень поражения других железистых органов (орхит, панкреа-

тит) и нервной системы (менингит). Менингоэнцефалит — показатель особой тяжести патологического процесса. Стёртая форма отличается слабо выраженными симптомами, небольшой припухлостью околоушной железы, отсутствием или минимальным вовлечением других железистых органов. Температура тела у заболевшего нормальная или субфебрильная. Диагностика субклинической формы болезни основывается только на результатах серологических исследований.

ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагностика эпидемического паротита в типичных случаях трудностей не представляет. Затруднения возникают при вариантах болезни, протекающих в форме субмаксиллита или без поражения слюнных желёз (изолированный панкреатит, серозный менингит и др.). Определённую помощь при диагностике этих форм оказывает эпидемиологический анамнез — случаи заболевания в семье, детском дошкольном учреждении, школе. Можно использовать серологические методы диагностики (РПГА, РТГА, ИФА), с помощью которых диагноз удаётся подтвердить ретроспективно. Вирусологические исследования трудоёмки, требуют специально оснащённой лабораторной службы, поэтому в практической работе не используются.

Дифференциальная диагностика эпидемического паротита представлена в таблице 20-8.

Таблица 20-8. Дифференциальная диагностика эпидемического паротита

Заболевание	Общие симптомы	Отличия при эпидемическом паротите
Гнойный паротит	Увеличение и болезненность околоушной железы	Возникает внезапно, а не на фоне бактериальной инфекции. Нет флюктуации в центре воспалённой железы. Не характерны нейтрофильный лейкоцитоз в периферической крови, увеличение СОЭ
Слюннокаменная болезнь	Увеличение и болезненность околоушной железы	Повышение температуры тела, нет указаний на рецидивирующее увеличение околоушной железы в прошлом
Цитомегаловирусная инфекция	Увеличение околоушных и подчелюстных желёз	Увеличение желёз вначале одностороннее, а не симметричное, как при генерализованной цитомегаловирусной инфекции. Не характерны пневмония, увеличение лимфатических узлов, гепатоспленомегалия
Синдром Шёгрена	Увеличение околоушной железы	Нет «синдрома сухости», болей в суставах и других признаков ревматических заболеваний, изменений в анализе крови (за исключением лейкопении)
Острый панкреатит	Боли в животе, увеличение активности амилазы в крови и моче	Обычно картина панкреатита развивается на 2-й неделе болезни при убывающих симптомах паротита (субмаксиллита)
Серозный менингит при энтеровирусной инфекции	Менингеальный синдром, лимфоцитарный цитоз ликвора	Чаще возникает на 2-й неделе болезни при убывающих явлениях паротита (субмаксиллита). Отсутствуют экзантема и характерный вид больного с энтеровирусной инфекцией

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение обычно проводят на дому, госпитализируют больных по клиническим (менингиты, менингоэнцефалиты, орхиты) и эпидемиологическим показаниям. Специфической терапии не существует. Назначают постельный режим до нормализации температуры тела. Диета щадящая (молочно-растительная с ограничением сырых овощей и фруктов, свежего хлеба). Необходим тщательный гигиенический уход за полостью рта. На область поражённых желёз — сухое тепло. При необходимости — симптоматические средства (жаропонижающие при гипертермии и т.д.). При менингите назначают дегидратационную и дезинтоксикационную терапию, витамины, ноотропные препараты, в последние годы с успехом применяют препараты интерферона. При орхите показаны глюкокортикоиды, рибонуклеаза, ношение суспензория (минимум 2–3 нед). При лечении тяжёлых случаев панкреатита наряду с диетическими мероприятиями широко применяют антиферментные препараты, например аprotинин (гордокс, контрикал, трасилол).

ПРОФИЛАКТИКА

Специфическую профилактику проводят в возрасте 12 мес и повторно — в 6 лет паротитной культуральной живой вакциной. Вакцину вводят подкожно в подлопаточную область или наружную область плеча. В связи с применением живой вакцины на 4–12-й день после введения возможны вакцинальные реакции в виде кратковременного повышения температуры тела. Редко возникает незначительное увеличение околоушной железы. Крайне редко в эти дни могут развиваться осложнения: чрезмерно выраженная общая реакция (высокая температура тела, интоксикация, боли в животе), менингеальный синдром, что требует госпитализации ребёнка и оформления экстренного извещения в ЦГСЭН. Существуют комбинированные препараты, включающие вакцины против кори и краснухи.

В очаге заболевания заключительную дезинфекцию не проводят. Достаточно проветрить помещение и провести влажную уборку. Дети до 10 лет, не болевшие эпидемическим паротитом, разобщаются на 21 день с момента контакта. При установлении точной даты контакта детей не допускают в организованный коллектив с 11-го по 21-й день.

ПРОГНОЗ

Прогноз в целом благоприятный. Тяжёлое течение инфекции с системными проявлениями (менингит, панкреатит, орхит) обычно возникает у лиц старше 15 лет, в таких случаях заболевание не всегда проходит бесследно. Так, например, считают, что 1/4 всех случаев мужского бесплодия обусловлена перенесённым эпидемическим паротитом.

Энтеровирусные инфекции — группа заболеваний, вызываемых вирусами рода энтеровирусов из семейства пикорнавирусов. Наибольшее значение имеют заболевания, вызываемые полиовирусом, вирусами Коксаки и ЕСНО.

Полиомиелит

Полиомиелит — острое инфекционное заболевание вирусной этиологии, манифестные формы которого сопровождаются развитием вялых парезов и параличей вследствие поражения двигательных клеток передних рогов спинного мозга.

Полиомиелит известен с глубокой древности. Болезнь распространена по всему миру. До введения вакцинопрофилактики заболеваемость полиомиелитом была высокой, он представлял серьёзную угрозу здоровью и жизни детей. Вакцинация привела к резкому снижению заболеваемости (в России в 100 раз). Высокая эффективность вакцины позволила ВОЗ объявить о возможности ликвидации полиомиелита во всех странах. В настоящее время государства Западной Европы, Россия, США, Канада и ещё ряд стран считаются свободными от полиомиелита (в рамках программы ВОЗ).

Этиология

Возбудитель — вирус полиомиелита, относящийся к семейству пикорнавирусов, роду энтеровирусов. Вирус полиомиелита имеет малые размеры, содержит РНК. Возбудитель представлен 3 антигенными типами. Наибольшую эпидемическую опасность представляют вирусы 1-го типа. Возбудитель быстро инактивируется под воздействием кипячения, УФО, обработки формальдегидом, но сохраняется многие годы при замораживании.

Эпидемиология

Наибольшую восприимчивость к полиомиелиту отмечают у детей первых 4 лет жизни. Источник инфек-

ции — больной человек или вирусоноситель, выделяющий вирус через носоглотку или с каловыми массами. В носоглотке вирус присутствует не более 1–2 нед. Выделение вируса с фекалиями может продолжаться несколько недель, а иногда и месяцев (в среднем 14–30 дней). Основной путь заражения — фекально-оральный, в первые дни болезни или вирусоносительства — воздушно-капельный. В странах с умеренным климатом полиомиелит регистрируют летом и в начале осени, в южных странах — круглый год. Соотношение больных паралитическими и непаралитическими формами составляет 1:200.

Патогенез

Первично полиовирусы размножаются в эпителии слизистой оболочки рта, глотки, тонкой кишки, а также в лимфоидной ткани кольца Пирогова–Вальдейера и пейеровых бляшках. Затем возбудитель проникает в кровоток (первичная вирусемия) и различные органы, исключая ЦНС. При наличии сывороточных АТ дальнейшее диссеминирование возбудителя прекращается, т.е. развивается abortивная инфекция. В противном случае развивается вторичная вирусемия, возбудитель попадает в ЦНС. Тропность возбудителя обусловлена наличием рецепторов для полиовирусов на мотонейронах передних рогов спинного мозга, продолговатого мозга и моста мозга.

Классификация

Классификация полиомиелита представлена в таблице 21-1.

Таблица 21-1. Классификация острого полиомиелита

Формы полиомиелита с поражением ЦНС	Формы полиомиелита без поражения ЦНС
• Непаралитическая, или менингеальная • Паралитическая — спинальная — бульбарная — понтинная — понтоспинальная — бульбоспинальная — бульбопонтоспинальная	• Инаппарантная • Abortивная

Клиническая картина

Продолжительность инкубационного периода составляет от 5 до 30–35 дней (обычно 7–12 дней). Классическая форма полиомиелита — спинальная. При ней различают четыре периода: препаралитический, паралитический, восстановительный и резидуальный.

- Препаралитический период продолжается 3–6 дней. Повышается температура тела (типична двухволновая лихорадка), появляются катаральные симптомы — ринит, тонзиллит, трахеит и др. Возможны диспептические расстройства. В дальнейшем присоединяются головная боль и боли в мышцах, гиперестезия, симптомы натяжения (Ласега и др.), рвота.

- Паралитический период продолжается от нескольких дней до 2 нед и характеризуется появлением парезов и параличей без нарушений чувствительности. Чаще поражаются нижние конечности. Лихорадочная реакция в этот период исчезает, интоксикация уменьшается. Возможно нарушение функций тазовых органов. При поражении шейного и грудного отделов спинного мозга развиваются парезы и параличи мышц шеи и рук, могут появиться расстройства дыхания. Тяжесть поражения различна: от лёгких парезов до полных параличей. Параличи асимметричны, неравномерны, преимущественно страдают проксимальные отделы конечностей. С 10–14-го дня можно наблюдать первые признаки атрофий.
- Восстановительный период продолжается до 1 года. Наиболее интенсивно восстановление происходит в первые 2–6 мес. В тяжело пострадавших мышцах (при гибели всех иннервирующих их мотонейронов) восстановления не происходит.
- Резидуальный период характеризуется стойкими вялыми параличами, атрофией поражённых мышц, контрактурами, остеопорозом, костными деформациями. Поражённые конечности отстают в росте, особенно у детей раннего возраста. Через много лет после перенесённой паралитической формы может развиваться постполиомиелитический синдром (повышенная мышечная утомляемость, фасцикуляции и атрофии различных групп мышц).

Для других форм полиомиелита характерны следующие клинические симптомы.

- Бульбарная — нарушение глотания, поперхивание, провисание нёбной занавески, попадание жидкой пищи в нос, невозможность проглотить пищу и даже слюну (слюнотечение). Нарушается фонация: отмечают гнусавость, больной говорит шёпотом или хриплым голосом.
- Понтинная — развивается при изолированном поражении ядра лицевого нерва. При осмотре выявляют полную или частичную утрату мимики на одной половине лица, лагофthalm, свисание угла рта.
- Менингеальная — развивается остро, протекает с синдромом серозного менингита. Диагноз серозного менингита подтверждают при исследовании ликвора. Течение обычно доброкачественное.
- Инаппарантная — «здоровое» носительство без клинических симптомов.
- Abortивная — 80–90% всех случаев полиомиелита. Проявляется общими инфекционными симптомами (небольшое повышение температуры тела, недомогание, слабость, головная боль, рвота, боль в горле) без признаков поражения ЦНС.

Многолетняя вакцинопрофилактика изменила клиническую картину полиомиелита. Паралитические формы развиваются только у невакцинированных. У вакцинированных детей развиваются abortивная и инаппарантная формы инфекции.

Диагностика и дифференциальная диагностика

В типичных случаях полиомиелит диагностируют на основании клинических данных. При атипичном течении основываются на данных эпидемиоло-

гического анамнеза, динамического наблюдения и исследования двигательных функций ребёнка. Диагноз уточняют с помощью вирусологических (исследуют фекалии, смывы из носоглотки, ликвор, кровь) и серологических анализов, а также подтверждая (с помощью электромиографии) поражение на уровне передних рогов спинного мозга. Ликвор при полиомиелите прозрачный, вытекает под повышенным давлением; цитоз нейтрофильно-лимфоцитарный, невысокий (десятки, реже сотни клеток в мкл), концентрация белка и сахара умеренно повышена. Анализ периферической крови не имеет диагностического значения — у больных или нет изменений, или возникает умеренный нейтрофильный лейкоцитоз.

В зависимости от формы полиомиелита, дифференциальную диагностику проводят с костно-суставной патологией, полирадикулоневритом, полиомиелитоподобными заболеваниями, вызываемыми другими энтеровирусами, серозными менингитами другой этиологии и т.д.

Лечение

Лечение манифестных форм проводят в стационаре с учётом периода болезни.

- В препаралитической и паралитической стадиях большое значение имеет уменьшение психомоторного возбуждения и страданий больного. Заболевшего помещают в отдельную тихую и затемнённую палату. Назначают постельный режим, высококалорийную диету. При затруднении открывания рта и нарушении глотания кормление больного осуществляют через назогастральный зонд. Важно придать конечностям больного правильное положение для профилактики развития контрактур. При нарушении дыхания из-за поражения межрёберных мышц и диафрагмы больного переводят на ИВЛ.
- В восстановительном периоде проводят реабилитационные мероприятия. Назначают неостигмина метилсульфат (прозерин), бендазол (дибазол), витамины группы В, препараты, улучшающие тканевой обмен (церебролизин и др.), физиотерапевтическое лечение, ЛФК, массаж. Санаторно-курортное лечение показано через 6 мес.

Профилактика

Для успешного выполнения программы по ликвидации полиомиелита необходим охват профилактическими прививками не менее 95% населения. Активную профилактику проводят с 3-месячного возраста живой ослабленной вакциной, у детей с иммунодефицитом — инактивированной. Прививка пероральной полиомиелитной вакциной (живой ослабленной) может сопровождаться появлением жидкого стула в течение 3 дней без нарушения самочувствия. В целом полиомиелитная вакцина — одна из самых малореактогенных вакцин, но в редких случаях (0,087–2,288 на 1 000 000 привитых) в вакцинальном периоде может возникнуть ассоциированный с вакцинацией полиомиелит. Поэтому в случае вакцинации не всех детей в семье или детском дошкольном учреждении, следует обязательно обеспечить обе группы отдельными предметами обихода и наблюдать в течение 1 мес за привитыми и 2 мес — за контактными с ними.

Больного изолируют на срок не менее 40 дней от начала заболевания. Карантин и наблюдение за контактными лицами осуществляют в течение 3 нед. В очаге проводят заключительную дезинфекцию и эпидемическое обследование.

Прогноз

При abortивной и менингеальной формах полиомиелита прогноз благоприятный, при спинальной форме прогноз определяется степенью выраженности двигательных нарушений. Лёгкие парезы могут закончиться полным восстановлением, при глубоких парезах, как правило, формируются остаточные явления. При развитии бульбарного синдрома, центральных и периферических расстройствах дыхания возможен летальный исход.

Энтеровирусные инфекции, вызванные вирусами Коксаки и ЕСНО

Инфекции, вызываемые вирусами Коксаки и ЕСНО, — группа острых заболеваний, характеризующихся многообразием клинических форм — от вирусоносительства и лёгких лихорадочных состояний до манифестных проявлений в виде энтеровирусной экзантемы, серозного менингита, миалгий и др.

Хотя вспышки эпидемической миалгии, серозного менингита, энтеровирусной экзантемы регистрировали в различных странах мира с середины XIX в., вирусы Коксаки (по названию города в США, где вирусы были впервые выделены от больных) были открыты только в 1948 г., а вирусы ЕСНО — в 1951 г. Связь последних с патологией человека долгое время не могли установить. Комитет при национальном фонде детского паралича (США) объединил их в группу ЕСНО-вирусов по первым буквам названия «*Enteric Cytopathogenic Human Orphan*» («кишечные цитопатогенные человеческие сиротки»). Первоначально их называли неклассифицированными, «сиротскими», а затем выделили в особую группу кишечных вирусов вследствие полного отсутствия патогенного действия на лабораторных животных.

Этиология

Единственный хозяин РНК-содержащих вирусов Коксаки и ЕСНО в природе — человек. Серологически энтеровирусные инфекции неоднородны. Известно 2 группы вирусов Коксаки — А (24 серологических типа) и В (6 серологических типов) — и 31 серологический тип вируса ЕСНО. Возбудители могут сохраняться в течение нескольких дней во внешней среде — в сточных водах, плавательных бассейнах и открытых водоёмах, на хлебе, овощах, фекалиях. Чувствительны к воздействию солнечных лучей, физических и химических факторов, кипячению. Устойчивы к низкой температуре.

Эпидемиология

Болеют преимущественно дети в возрасте от 3 до 10 лет, чаще организованные в коллективы. В этом возрасте наиболее высока восприимчивость к инфекции. Дети старшего возраста и взрослые болеют редко в связи с наличием у них иммунитета, приобретённого в результате бессимптомной инфекции. Источник инфекции — больной человек и вирусоноситель. Пути передачи

инфекции — воздушно-капельный и фекально-оральный. Возможна трансплацентарная передача. В первые дни болезни вирусы выделяются из верхних дыхательных путей, затем размножаются в кишечнике и выделяются во внешнюю среду с испражнениями. Контагиозность высокая, при заносе в детский коллектив возникают вспышки, охватывающие до 80% детей. Возможны как спорадические случаи, так и вспышки и эпидемии энтеровирусных инфекций, напоминающие таковые при ОРВИ с крутым первоначальным подъёмом заболеваемости и волнообразным развитием эпидемического процесса. Подъём заболеваемости приходится на летне-весенний период с интервалом в 3–4 года.

Патогенез

Входными воротами для вирусов служат слизистые оболочки ЖКТ и дыхательных путей. Размножение происходит в эпителии и лимфоидных образованиях, откуда гематогенным путём вирус достигает различных органов. Дальнейшее развитие патологического процесса зависит от биологических свойств вируса и его тропности к тем или иным органам. Например, проникновение возбудителя через ГЭБ может привести к развитию острого серозного менингита или энцефалита. Доказано, что один и тот же вирус может вызывать различные формы болезни, что, по-видимому, связано с особенностями реактивности больного, хотя существуют сведения об определённой тропности некоторых серологических типов. Так, описаны многочисленные эпидемические вспышки с развитием какой-либо одной клинической формы энтеровирусной инфекции (например, серозного менингита).

Клиническая картина

Клиническая картина разнообразна, однако у всех типичных форм (см. ниже) есть и общие признаки. Инкубационный период продолжается от 2 до 10 дней (чаще 2–4 дня). Заболевание начинается остро с озноба, лихорадки, головной боли, рвоты. Характерны гиперемия кожи верхней половины туловища, особенно лица и шеи, инъекция сосудов склер. Может появиться полиморфная сыпь. Слизистые оболочки миндалин гиперемированы, отмечают зернистость мягкого нёба, дужек и задней стенки глотки. Шейные лимфатические узлы незначительно увеличены, безболезненны. Часто развивается запор. В общем анализе крови выявляют умеренный нейтрофилёз, сменяющийся в дальнейшем лимфоцитозом и эозинофилией. СОЭ нормальная или умеренно повышенная. По ведущему клиническому синдрому выделяют следующие типичные формы энтеровирусных инфекций.

- Лихорадка, вызванная вирусами Коксаки и ЕСНО, — частая форма энтеровирусной инфекции с ведущим лихорадочным синдромом. Заболевание начинается остро со значительного повышения температуры тела. Выражены общие симптомы энтеровирусных инфекций, в том числе боли в мышцах, гиперемия лица, умеренные катаральные явления. Могут увеличиваться все группы лимфатических узлов, а также печень и селезёнка. Температура тела обычно нормализуется в течение 2–4 дней, но возможно волнообразное или затяжное течение лихорадки длительностью до 1–1,5 нед.

- Экзантема, вызванная вирусами Коксаки и ЕСНО, — типичная форма энтеровирусной инфекции, характеризующаяся появлением сыпи на 1–2-й день болезни. Начало острое: повышается температура тела, появляются головная, а иногда и мышечная боль, склерит. Нередки катаральные явления в носоглотке, рвота и боли в животе. На 1–2-й день болезни на лице, туловище, реже на конечностях появляются пятнистые или пятнисто-папулёзные высыпания, иногда с геморрагическим компонентом. На слизистой оболочке полости рта иногда обнаруживают пятнистую экзантему. Сыпь появляется на высоте лихорадки или сразу после снижения температуры тела и исчезает бесследно спустя несколько часов или в течение 1–2 дней вместе с симптомами воспаления.
- Серозный менингит, вызванный вирусами Коксаки и ЕСНО, — одна из наиболее типичных клинических форм энтеровирусной инфекции. Примерно 80% случаев серозного менингита у детей обусловлено энтеровирусами. Заболевание начинается остро: температура тела повышается до 38–39 °С, появляются озноб, мышечные боли, иногда желудочно-кишечные расстройства, а также другие синдромы энтеровирусной инфекции (сыпь, герпетическая ангина и др.). На 2–3-й день на фоне лихорадки появляются головная боль, светобоязнь, общая гиперестезия, повторная рвота. При осмотре выявляют ригидность затылочных мышц и другие менингеальные симптомы. В ликворе обнаруживают вначале лимфоцитарно-нейтрофильный, а затем лимфоцитарный плеоцитоз и умеренное повышение концентрации белка. Течение энтеровирусного менингита обычно доброкачественное. На 2-й неделе нормализуется температура тела, улучшается самочувствие, исчезают менингеальные симптомы. Санация ликвора наступает через 2–3 нед. Заболевание может рецидивировать.
- Герпетическая ангина развивается как изолированное проявление или в сочетании с другими формами энтеровирусной инфекции. У больных внезапно повышается температура тела до 39–40 °С. Они жалуются на головную боль, боли в животе и спине. С первых дней болезни на слизистой оболочке нёбных дужек, язычка, мягкого и твёрдого нёба появляются единичные мелкие красные папулы диаметром 1–2 мм, быстро превращающиеся в везикулы, а затем в язвочки, окружённые красным венчиком. Температура тела падает критически спустя 1–3 дня от начала болезни, проявления ангины исчезают в течение 5–7 дней.
- Эпидемическая миалгия: характерны сильные приступообразные мышечные боли, чаще в мышцах груди и верхней половины живота, возникающие на фоне повышения температуры тела и других симптомов энтеровирусной инфекции. Во время приступа болей ребёнок бледнеет, покрывается потом, у него учащается дыхание. Приступ длится от 30–40 с до нескольких минут (1–15 мин и больше). Боль исчезает так же внезапно, как и появляется, но в течение суток повторяется. Заболевание может протекать в 2 этапа: после кратковременной ремиссии вновь повышается температура тела и возобновляются боли. Продолжительность болезни — 3–10 дней.

Другие формы энтеровирусных инфекций (кишечная, миокардит, перикардит, увеит, энцефаломиокардит новорождённых), как изолированные, так и комбинированные, развиваются редко.

Осложнения развиваются крайне редко. Возможно присоединение бактериальной инфекции. При энтеровирусном менингите в исключительных случаях может развиваться отёк мозга с вклиниванием продолговатого мозга в большое затылочное отверстие.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностика основывается на совокупности клинических признаков [типичные для той или иной формы энтеровирусной инфекции симптомы (сыпь, миалгия, герпетическая ангина и др.)] и эпидемиологической ситуации. Энтеровирусную инфекцию можно заподозрить в следующих случаях.

- При ведущем лихорадочном синдроме — только во время вспышки инфекции, протекающей у других лиц с такими типичными симптомами, как экзантема, серозный менингит и др.
- При высыпаниях — при наличии характерной экзантемы и других клинических проявлений, свойственных энтеровирусным инфекциям (дифференциальный диагноз см. главу 20 «Корь, краснуха, эпидемический паротит»).
- При серозном менингите — только при соответствующей эпидемиологической ситуации и одновременном появлении других симптомов энтеровирусной инфекции. Дифференциальный диагноз проводят с гнойным менингитом (см. главу 28 «Менингококковая инфекция») и серозными менингитами другой этиологии.

Лабораторные методы диагностики (вирусологические и серологические) в широкой практике малодоступны.

Лечение

Лечение симптоматическое. Больному необходимы рациональное питание, достаточное потребление жидкости. По показаниям назначают жаропонижающие (парацетамол) и антигистаминные препараты. Антибиотики необходимы при присоединении бактериальной инфекции. Госпитализируют больных только при развитии серозного менингита. В таких случаях показаны постельный режим не менее 2 нед, дегидратация [фуросемид или ацетазоламид (диакарб)], симптоматические средства. В тяжёлых случаях проводят дезинтоксикационную терапию с введением изотонических жидкостей в объёме, не превышающем 30–40% суточной потребности, с параллельным назначением диуретиков внутривенно (фуросемид, маннитол). Назначают также препараты противовирусного действия: лейкоцитарный интерферон, Ig.

Профилактика

Специфической профилактики не существует. Неспецифическую профилактику проводят контактными детям в очаге инфекции. Им закапывают в нос интерферон лейкоцитарный человеческий. Больного изолируют до исчезновения сыпи и нормализации температуры, за контактными лицами наблюдают 10 дней, в детском учреждении разобщение не проводят.

Прогноз

Прогноз благоприятный. После острого периода, как правило, наступает выздоровление.

ВИЧ-инфекция — заболевание, вызываемое вирусом иммунодефицита человека и характеризующееся поражением иммунной системы, хроническим прогрессирующим течением и полиморфной клинической картиной, связанной с развитием вторичных инфекционных и опухолевых процессов, приводящих к гибели больного. Синдром приобретённого иммунодефицита (СПИД) — последняя стадия ВИЧ-инфекции.

Первое сообщение о новой инфекции поступило в 1981 г. из Центра по контролю за болезнями в США: у гомосексуалистов на фоне развивающегося иммунодефицита неизвестной этиологии возникали пневмоцистная пневмония, саркома Капоши, распространённые грибковые поражения кожи и слизистых оболочек, упорная диарея, выраженное уменьшение массы тела. Эти заболевания не поддавались традиционному лечению и приводили к смерти больных. Начиная с 1982 г., аналогичные случаи стали регистрировать и среди жителей других стран.

Впервые ВИЧ выделили французский вирусолог Люка Монтанье (1983) под названием LAV (от англ. *lymphadenopathy associated virus*) и американский вирусолог Роберт Гэлло (1984) под названием вирус HTLV-III (Т-лимфотропный вирус человека типа III). После установления идентичности HTLV-III и LAV во избежание путаницы вирусу было присвоено название HIV (англ. *human immunodeficiency virus*, вирус иммунодефицита человека), или ВИЧ.

ЭТИОЛОГИЯ

ВИЧ относят к семейству РНК-содержащих ретровирусов. В настоящее время известно два типа этого вируса, имеющих некоторые антигенные различия — ВИЧ-1 и ВИЧ-2. Последний распространён преимущественно в Западной Африке.

Вирион ВИЧ представляет собой ядро, окружённое оболочкой. Ядро содержит РНК и ферменты — обратную транскриптазу (ревертазу), интегразу, протеазу. В

состав оболочки входит белок — гликопротеин gp120, обеспечивающий прикрепление к клеткам, имеющим рецептор CD4. ВИЧ отличается высокой антигенной изменчивостью.

Во внешней среде вирус нестоек, при кипячении погибает через 1 мин, при нагревании до 56 °С — через 30 мин; 96° этиловый спирт убивает его через 1 мин, а 70° — через 3–5 мин. Стандартные дезинфицирующие средства (хлорамин, хлорная известь, перекись водорода) инактивируют вирус в течение 3–5 мин. ВИЧ относительно устойчив к ионизирующей радиации, УФО и низкой температуре.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

В настоящее время заболеваемость ВИЧ-инфекцией приобрела характер пандемии. По оценкам специалистов ООН, в конце XX в. на планете было более 34 млн ВИЧ-инфицированных, а умерли от СПИДа не менее 16,3 млн человек. В России в 2000 г. на 100 000 населения приходилось 41,2 ВИЧ-инфицированных (зарегистрированы более 60 000 инфицированных граждан). ВИЧ-инфекцией болеют люди любого возраста. Среди всех зарегистрированных случаев ВИЧ-инфекции на долю детей и подростков приходится 25%, из них 80% составляют дети первых 3 лет жизни.

Единственный резервуар и источник инфекции — инфицированный человек. Путь передачи — половой, парентеральный, трансплацентарный (вертикальный). Факторы передачи — кровь, сперма, влагалищный секрет. В грудном молоке, слюне, слёзной жидкости, моче вирус содержится в незначительном количестве. Теоретически инфицирование возможно при тесном контакте через микротравмы, порезы и т.д., в случае, если вирус-содержащий материал (кровь, слюна, сперма) попадает на повреждённые кожные покровы или слизистые оболочки. Однако возможность практической реализации таких путей передачи сомнительна ввиду малой инфицирующей дозы и низкой вероятности попадания возбудителя в кровеносное русло реципиента. Передача вируса воздушно-капельным путём, через слюну или кровососущих насекомых не доказана.

В 75–80% случаев дети заражаются ВИЧ от инфицированной матери — трансплацентарным путём, во время прохождения по родовым путям, а также при вскармливании грудью (в последнем случае возможна и обратная ситуация, т.е. заражение кормящей женщины от инфицированного ребёнка). В 20–25% случаев имеет место парентеральный путь инфицирования: при переливании заражённой крови и её препаратов, трансплантации органов, использовании загрязнённых кровью медицинских инструментов (шприцев, катетеров, эндоскопов, хирургических инструментов и т.д.), не прошедших соответствующую обработку.

ПАТОГЕНЕЗ

Заражение ребёнка ВИЧ происходит при попадании вирус-содержащего материала непосредственно в кровь или на слизистые оболочки. Вирусемия достигает пика через 10–20 сут после заражения и продолжается до появления специфических АТ (период сероконверсии). Проникнув в организм,

вирус с помощью gp120 фиксируется на мембране клеток, имеющих рецептор CD4. Этот рецептор имеют, главным образом, CD4⁺ Т-лимфоциты (хелперы), играющие центральную роль в иммунном ответе, а также клетки нервной системы (нейроглии), моноциты, макрофаги, клетки эндотелия сосудов и др. Затем вирус проникает в клетку, его белковая оболочка разрушается, освобождаются вирусная РНК и фермент ревертаза. Последняя, используя вирусную РНК в качестве матрицы, синтезирует по её подобию специфическую вирусную ДНК, которая встраивается в геном клетки и в виде провируса находится в клетке в течение неопределённого времени. Начинается стадия латентной инфекции, при которой транскрипции и трансляции с генов вируса не происходит. ВИЧ длительное время может находиться в организме в состоянии носительства, не вызывая клинических симптомов болезни.

Ключевой момент патогенеза ВИЧ-инфекции — активация провируса. При этом активирующими факторами могут быть различные Аг, цитокины, клеточные транскрипционные факторы и др. Активация провируса может принимать взрывообразный характер: в заражённой клетке идёт интенсивное накопление новых вирусных частиц, что ведёт к её разрушению и поражению новых клеток. Количество лимфоцитов уменьшается не только за счёт непосредственной их гибели, но и за счёт других механизмов: прилипания к клетке, содержащей вирус, здоровых клеток и образования симпластов и синцитиев, подавления функций незаражённых клеток вследствие воздействия токсических веществ и т.д. Паразитирование вируса в Т-хелперах вызывает прогрессирующее нарушение их функций, в связи с чем начинается перестройка иммунитета. Одновременно нарушаются функции и В-лимфоцитов. В крови повышается содержание Ig, ЦИК, появляются АТ к лимфоцитам, что ведёт к ещё большему снижению количества клеток, имеющих рецептор CD4.

Период компенсации (обычно через длительный промежуток времени) сменяется декомпенсацией. Последняя проявляется снижением устойчивости организма к инфицированию определёнными микроорганизмами, преимущественно условно патогенными, с развитием оппортунистических инфекций или возникновением опухолей, таких как саркома Капоши, лимфома мозга и т.д.

Обладея не только иммунотропностью, но и нейротропностью, ВИЧ может вызывать картину подострого энцефалита. Поражение мозга у больных ВИЧ-инфекцией всегда возникает первично за счёт репликации и экспрессии генома вируса в нейроглиальных клетках мозга. Поражение клеток нейроглии приводит к функциональным, а затем и трофическим повреждениям нейронов, ткани мозга, нарушению мозговой деятельности и, в конечном итоге, к развитию слабоумия (СПИД–деменции). У части больных возникают функциональные и морфологические изменения спинного мозга и периферической нервной системы.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Общепринятая классификация ВИЧ-инфекции у детей до настоящего времени отсутствует. В полной мере заболевание охарактеризовано в классификации, предложенной В.И. Покровским, В.В. Покровским, О.Г. Юриным (2001).

I. Стадия инкубации.

II. Стадия первичных проявлений.

А. Острая лихорадочная фаза.

Б. Бессимптомная фаза.

В. Персистирующая генерализованная лимфаденопатия.

III. Стадия вторичных (развившихся вследствие иммунодефицита) заболеваний.

А. Потеря массы тела менее 10%, поверхностные грибковые, вирусные, бактериальные поражения кожи и слизистых оболочек, опоясывающий герпес; повторные фарингиты, синуситы.

Б. Прогрессирующая потеря массы тела более 10%, необъяснимая диарея или лихорадка более 1 мес, повторные или стойкие бактериальные, грибковые, протозойные поражения внутренних органов (без диссеминации) или глубокие поражения кожи и слизистых оболочек, повторный или диссеминированный опоясывающий лишай, локализованная саркома Капоши.

В. Кахексия, генерализованные бактериальные, грибковые, вирусные, протозойные, паразитарные заболевания, пневмоцистная пневмония, кандидоз пищевода, атипичный микобактериоз, внелёгочный туберкулёз, диссеминированная саркома Капоши, поражения ЦНС различной этиологии.

Фазы течения заболевания:

- прогрессирование (спонтанное, после ранее проводимой противоретровирусной терапии, на её фоне);
- ремиссия (спонтанная, после ранее проводимой противоретровирусной терапии, на её фоне).

IV. Терминальная стадия.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина ВИЧ-инфекции у детей отличается большим полиморфизмом и характеризуется широким спектром осложнений, проявляющихся и прогрессирующих по мере нарушения функций иммунной системы. Течение заболевания в определённой степени зависит от пути попадания вируса в организм ребёнка и времени инфицирования.

Трансплацентарное и интранатальное инфицирование

На трансплацентарное заражение ВИЧ у новорождённых могут указывать преждевременные роды, низкая масса тела, микроцефалия, нарушение развития костей свода черепа. Кроме того, для внутриутробной ВИЧ-инфекции характерны черепно-лицевой дисморфизм (широкий выступающий лоб, западающая спинка носа, «выпирающий» желобок верхней губы), умеренно выраженное косоглазие, удлинение глазных щелей, голубые склеры, отставание в психомоторном развитии и др. При инфицировании во время родов первые признаки заболевания появляются в 6–9 мес и непрерывно прогрессируют. У этих детей наблюдают задержку умственного развития, двигательные расстройства, субфебрильную лихорадку, дистрофию, лимфаденопатию, увеличение слюнных желёз, интерстициальную пневмонию с развитием дыхательной недостаточности, рецидивирующую диарею. Дети умирают на

1–3-м году жизни вследствие развития генерализованных оппортунистических инфекций.

Постнатальное инфицирование

При постнатальном инфицировании (парентеральным или иным путём) продолжительность инкубационного периода составляет от 2 нед до 2 мес и зависит от путей заражения, инфицирующей дозы, возраста ребёнка и многих других факторов. Примерно у половины инфицированных ВИЧ уже через 2–4 нед с момента заражения повышается температура тела, увеличиваются лимфатические узлы, печень и селезёнка. Возникающий при этом симптомокомплекс обозначают термином «мононуклеозоподобный синдром». В общем анализе крови в таких случаях обычно обнаруживают довольно выраженную лимфопению. Мононуклеозоподобный синдром продолжается 2–4 нед, после чего наступает скрытый период, длящийся обычно несколько лет.

У другой половины больных первичной манифестации болезни в форме мононуклеозоподобного синдрома не бывает, но всё же и у них на каком-то этапе скрытого периода появляются отдельные клинические симптомы. Особенно характерно увеличение заднешейных, надключичных, локтевых и подмышечных групп лимфатических узлов. Эту стадию обозначают термином «генерализованная лимфаденопатия». Помимо увеличения лимфатических узлов, у больного могут быть лихорадка, поты, особенно в ночное время и даже при нормальной температуре тела. Часто наблюдают диарею и снижение массы тела.

При дальнейшем прогрессировании болезни развивается собственно СПИД, проявляющийся тяжёлыми оппортунистическими инфекциями и различного рода новообразованиями. В зависимости от выраженности ведущего клинического синдрома, условно различают церебральную, лёгочную, желудочно-кишечную и другие формы болезни.

- **Церебральная форма.** У значительной части ВИЧ-инфицированных детей выявляют поражение ЦНС различной степени выраженности — от задержки умственного развития и снижения интеллекта до прогрессирующей энцефалопатии с нарушением двигательных функций, социальных и речевых навыков, с очаговыми неврологическими нарушениями.
- **Лёгочная форма.** Существенное место в клиническом симптомокомплексе ВИЧ-инфекции занимают поражения лёгких. Типичные симптомы включают кашель, тахипноэ, патологические аускультативные изменения. У детей, инфицированных ВИЧ, часто наблюдают лимфоцитарную интерстициальную пневмонию (лёгочную лимфоидную гиперплазию), реже — генерализованную инфекцию, вызванную микобактериями.
- **Желудочно-кишечная форма.** Проявляется энтеритом или энтероколитом, обусловленным условно патогенной флорой, грибами и простейшими. Характерно поражение слизистых оболочек рта и пищевода грибами рода *Candida*. Нередкая манифестация СПИДа у детей — мезентериальная и ретроперитонеальная аденопатия, а также гепатоспленомегалия, возникающая чаще всего вторично в результате присоединения вирусного гепатита В, инфекции Эпштейна–Барр, атипичного туберкулёза.

На поздних стадиях СПИДа возможно одновременное развитие нескольких оппортунистических инфекций: генерализованной цитомегаловирусной инфекции, хронической или рецидивирующей герпетической инфекции, грибкового менингита и других, приводящих к летальному исходу. Злокачественные новообразования, связанные со СПИДом (например, саркома Капоши), для детей не характерны. Иногда развиваются неходжкенская лимфома и первичная лимфома ЦНС. Основные особенности ВИЧ-инфекции у детей суммированы в таблице 22-1.

Таблица 22-1. Основные особенности ВИЧ-инфекции у детей

Латентный период болезни менее продолжительный, клиническая картина СПИДа возникает раньше

Чаше развиваются поражения кишечника, интерстициальные пневмонии, гиперплазия лёгочных лимфатических узлов, диффузный хронический паротит, тромбоцитопения, анемия, энцефалопатии, судороги

Характерна задержка темпов психомоторного и физического развития

Оппортунистические инфекции (бактериальной, вирусной, грибковой этиологии) протекают злокачественнее и труднее поддаются лечению

Опухоли (в том числе и саркома Капоши) возникают редко

ДИАГНОСТИКА

Диагноз «ВИЧ-инфекция» у детей устанавливают на основании клинических, эпидемиологических и лабораторных данных. Основные показания для обследования детей на ВИЧ-инфекцию следующие.

- Беспричинная лихорадка более 1 мес.
- Беспричинная диарея более 1 мес.
- Беспричинная лимфаденопатия более 1 мес.
- Необъяснимая потеря массы тела на 10% и более.
- Затяжные, рецидивирующие, не поддающиеся стандартной терапии пневмонии.
- Затяжные, рецидивирующие вирусные, бактериальные, паразитарные инфекции, сепсис.
- Подострый энцефалит, прогрессирующее слабоумие.
- СПИД-индикаторные болезни (лимфоцитарная интерстициальная пневмония, пневмоцистная пневмония, криптоспоридиоз с диареей, церебральный токсоплазмоз и др.).

Обязательному обследованию подлежат дети из групп риска (находящиеся на гемодиализе, больные гемофилией, а также рождённые наркоманками, проститутками, бисексуалами и т.д.).

Основной (скрининговый) метод лабораторной диагностики ВИЧ-инфекции — обнаружение АТ к вирусу с помощью ИФА. У подавляющего большинства инфицированных АТ появляются в течение 3 мес после заражения, но могут появляться и позже. В случае положительного результата анализ в лаборатории проводят дважды (с той же сывороткой). Для подтверждения специфичности результата, полученного при ИФА, проводят иммуноблоттинг с целью выявления АТ к белкам ВИЧ. Следует помнить, что у грудных детей

результаты ИФА могут быть положительными из-за присутствия материнских АТ к ВИЧ, исчезающих к 15-му месяцу жизни. Для более ранней диагностики ВИЧ-инфекции применяют ПЦР.

Для установления стадии ВИЧ-инфекции определяют общее количество лимфоцитов, Т-хелперов ($CD4^+$), Т-супрессоров ($CD8^+$) и соотношение $CD4^+/CD8^+$, составляющее у здоровых людей 1,8–2,2. Уменьшение $CD4^+$ клеток до 500 в 1 мкм свидетельствует о развившемся иммунодефиците. Для оценки прогноза и тяжести ВИЧ-инфекции большое значение имеет определение «вирусной нагрузки» (количества копий РНК ВИЧ в плазме методом ПЦР), а также других маркёров инфекции — белка р24, ВИЧ-виремии, типа вируса и др. Проводят также исследования для установления этиологии оппортунистических инфекций.

Развёрнутый диагноз ВИЧ-инфекции или СПИДа у детей включает подтверждение заражённости ВИЧ, определение иммунного статуса и перечень инфекционных заболеваний, развившихся вследствие снижения иммунитета.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Ввиду полиморфизма клинической картины дифференциальную диагностику ВИЧ-инфекции проводить весьма сложно. Необходимо исключить первичные иммунодефицитные состояния, такие как синдромы Ди Джорджи, Вискотта—Олдрича, Луи—Бар, аномалии функций нейтрофилов, а- и гипогаммаглобулинемии, а также вторичные иммунодефициты, обусловленные различными причинами (лимфоретикулярными опухолями, иммуносупрессивной терапией и т.д.). У детей старших возрастных групп необходимо исключить гематологические заболевания, коллагенозы, опухоли и т.д.

ЛЕЧЕНИЕ

Лекарственных средств, позволяющих излечить больного ВИЧ-инфекцией, в настоящее время не существует. Разработанные схемы лечения позволяют только замедлить прогрессирование заболевания. Основу лечения составляет комбинированная антиретровирусная терапия. Используют комбинации препаратов 3 групп.

- Нуклеозидные аналоги обратной транскриптазы: зидовудин (тимазид, ретровир), залцитабин (хивид), ламивудин, диданозин (видекс).
- Ненуклеозидные ингибиторы обратной транскриптазы: невирапин (вирамуни).
- Ингибиторы протеиназы: саквинавир (инвираза, фортоваза), ритонавир (норвир), индинавир (криксиван), нельфинавир (вирасепт) и др.

Применение этих препаратов подавляет репликацию вируса и его циркуляцию, однако эффект достигается только при длительном лечении.

Большое значение имеют лечение и профилактика оппортунистических инфекций. При пневмоцистных пневмониях назначают ко-тримоксазол (например, бисептол, септрин), дапсон (диафенилсульфон); при герпетических инфекциях — ацикловир, ганцикловир, фоскарнет натрия и др.; при грибковых — кетоконазол, флуконазол и др.; при туберкулёзе — рифампицин, изониазид и др. При бактериальных инфекциях необходима комплексная антибактериальная терапия. У тяжёлых больных СПИДом проводят также обычное посиндромное и симптоматическое лечение.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Независимо от стадии инфекции, детей пожизненно наблюдают специалисты. Больному ВИЧ-инфекцией должен быть оказан любой вид помощи при гарантированном соблюдении тайны диагноза. Медицинские работники несут административную ответственность за его разглашение.

Детям с ВИЧ-инфекцией обязательно проводят вакцинацию против дифтерии, столбняка, коклюша, кори, паротита, краснухи, гепатита В, полиомиелита (инактивированной противополиомиелитной вакциной), гемофильной инфекции по обычному графику вакцинации. Как правило, не вводят живые вирусные (живую противополиомиелитную) и бактериальные (БЦЖ) вакцины. Вакцинацию против кори, паротита и краснухи проводят обычной вакциной, поскольку побочных эффектов от их введения не наблюдали, а заболевание корью у ВИЧ-инфицированных детей часто заканчивается летально. Больным старше 6 мес показана ежегодная вакцинация против гриппа, а после 2 лет — вакцинация поливалентной пневмококковой вакциной. У детей с манифестными проявлениями ВИЧ-инфекции адекватный иммунитет после вакцинации часто не формируется, поэтому при их контакте с инфекционными больными необходимо дополнительное введение специфических Ig.

ПРОФИЛАКТИКА

Средств специфической профилактики не существует. Все профилактические мероприятия направлены на прерывание путей передачи. С этой целью проводят, прежде всего, пропаганду здорового образа жизни, обучение подростков основам половой грамотности. Для предупреждения передачи возбудителя парентеральным путём обязательно исследуют донорскую кровь, её препараты, донорские органы, контролируют обработку медицинского инструментария, применяют одноразовые медицинские инструменты. Для предупреждения трансплацентарной передачи обследуют на ВИЧ всех беременных (при выявлении инфицированности рекомендуют прервать беременность, а при рождении ребёнка — отказаться от грудного вскармливания).

При попадании ВИЧ-инфицированной крови на кожу и слизистые оболочки (при выполнении медицинских манипуляций) необходимы следующие мероприятия.

- Смыть кровь проточной водой.
- Обработать кожу 96° спиртом в течение 5 мин.
- Повторно промыть слизистые оболочки 2% раствором борной кислоты.
- Профилактический приём зидовудина в течение месяца.
- Медицинское наблюдение в течение 1 года.

ПРОГНОЗ

Прогноз неблагоприятный. Течение ВИЧ-инфекции стадийное: переход из одной стадии в другую происходит с различной быстротой, но неизбежно. Длительность заболевания в некоторых случаях составляет 10 лет и более, но летальный исход неизбежен. Особенно бурное и быстрое течение ВИЧ-инфекции наблюдают у детей.

Ангина (от лат. *angere* — сжимать, сдавливать) — общее инфекционное заболевание с местными проявлениями в виде острого воспаления одного или нескольких компонентов лимфаденоидного глоточного кольца, чаще всего нёбных миндалин. Термин «ангина» известен со времён античной медицины, до настоящего времени с ним связывают многие патологические изменения ротоглотки, имеющие общие симптомы, но различающиеся по этиологии и течению.

Классификация

Общепринято деление ангин на три типа.

- Первичные ангины (обычные, простые, банальные).
 - Острые воспалительные заболевания с клиническими признаками поражения только лимфаденоидного кольца глотки.
- Вторичные (симптоматические) ангины.
 - Поражение миндалин при острых инфекционных заболеваниях (скарлатине, дифтерии, инфекционном мононуклеозе и т.д.).
 - Поражение миндалин при заболеваниях системы крови (агранулоцитозе, алиментарно-токсической алейкии, лейкозе).
- Специфические ангины — этиологическим фактором выступает специфическая инфекция (например, ангина Симановского—Плаута—Венсана, грибковая ангина).

ПЕРВИЧНЫЕ АНГИНЫ

Этиология

Чаще всего (в 85% случаев) первичные ангины вызывает β -гемолитический стрептококк группы А, реже — золотистый стафилококк, пневмококк или смешанная микрофлора.

Эпидемиология

Первичная ангина — одно из наиболее распространённых заболеваний верхних дыхательных путей, по

частоте уступает только ОРВИ. Заболеваемость имеет выраженный сезонный характер (весна, осень). Болеют преимущественно дети и лица молодого возраста (до 35 лет). Источник инфекции — больные ангиной, а также носители стрептококков, выделяющие во внешнюю среду большое количество возбудителей при разговоре и кашле. Основной путь инфицирования — воздушно-капельный, также возможно заражение контактно-бытовым и алиментарным путями. Восприимчивость к стрептококкам высокая, особенно у детей. Меньшее значение имеет эндогенное инфицирование (при наличии в полости рта и глотке очагов хронической инфекции, например, кариеса зубов, заболеваний дёсен и т.д.).

Патогенез

Входные ворота инфекции — лимфоидная ткань ротоглотки, где формируется первичный очаг воспаления. Предрасполагают к развитию ангины общее и местное переохлаждение, запылённая или загазованная атмосфера, повышенная сухость воздуха, нарушение носового дыхания, гиповитаминозы, снижение иммунитета и т.д. Чаще всего ангина развивается после перенесённого ОРВИ. Возбудители ОРВИ снижают защитные функции эпителиального покрова и способствуют инвазии стрептококков. Фиксация β -гемолитического стрептококка на поверхности миндалин и других скоплений лимфоидной ткани обусловлена сродством ряда антигенных структур микроба, в частности липотейхоевой кислоты, к эпителию лимфоидного аппарата ротоглотки. М-протеин стрептококков снижает фагоцитарную активность лейкоцитов на месте входных ворот и тем самым способствует повышению восприимчивости ребёнка к этому заболеванию. Патогенное действие стрептококков не ограничивается лишь местным повреждением, приводящим к развитию ангины. Продукты жизнедеятельности стрептококков (в первую очередь токсины), попадая в кровь, вызывают нарушения терморегуляции, токсическое поражение нервной и сердечно-сосудистой систем, а также могут запускать иммуннопатологические процессы, приводящие к развитию метатонзиллярных заболеваний (ревматизма, гломерулонефрита). Особенно велик риск развития метатонзиллярных заболеваний при часто рецидивирующей стрептококковой ангине.

Классификация

В зависимости от характера и глубины поражения миндалин выделяют катаральную, фолликулярную, лакунарную и некротическую ангины. По степени тяжести выделяют лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую формы заболевания. Тяжесть ангины определяют с учётом выраженности общих и местных изменений, причём решающее значение имеют общие проявления.

Как правило, клиническая картина соответствует данным фарингоскопии, однако абсолютного соответствия между морфологическими формами заболевания и формами по степени тяжести нет. Наиболее легко протекает катаральная ангина, наиболее тяжело — некротическая.

Клиническая картина

Продолжительность инкубационного периода составляет от 10–12 ч до 2–3 сут. Заболевание начинается остро. Повышается температура тела,

возникает озноб, появляются боли при глотании. Увеличиваются и становятся болезненными регионарные лимфатические узлы. Выраженность лихорадки, интоксикации и фарингоскопическая картина зависят от формы заболевания.

- **Катаральная ангина.** Характерно преимущественно поверхностное поражение миндалин. Признаки интоксикации выражены умеренно. Температура тела субфебрильная. Изменения крови отсутствуют или незначительны. При фарингоскопии обнаруживают яркую разлитую гиперемию, захватывающую мягкое и твёрдое нёбо, заднюю стенку глотки. Реже гиперемия ограничивается миндалинами и нёбными дужками. Миндалины увеличиваются преимущественно за счёт инфильтрации и отёчности. Заболевание продолжается 1–2 дня, после чего воспалительные явления в глотке стихают, или развивается другая форма ангины (лакунарная или фолликулярная).
- **Лакунарная и фолликулярная ангины** протекают с более выраженной симптоматикой. Температура тела повышается до 39–40 °С. Выражены явления интоксикации (общая слабость, головная боль, боли в сердце, суставах и мышцах). В общем анализе крови выявляют лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом влево, увеличение СОЭ до 40–50 мм/ч. В моче иногда обнаруживают следы белка, эритроциты.
 - **Лакунарная ангина** характеризуется поражением миндалин в области лакун с распространением гнойного налёта на свободную поверхность нёбных миндалин. При фарингоскопии обнаруживают выраженную гиперемию, отёк и инфильтрацию миндалин, расширение лакун. Желтовато-белое фибринозно-гнойное содержимое лакун образует на поверхности миндалин рыхлый налёт в виде мелких очагов или плёнки. Налёт не выходит за пределы миндалин, легко удаляется, не оставляя кровоточащего дефекта.
 - **Фолликулярная ангина** характеризуется преимущественным поражением фолликулярного аппарата миндалин. Фарингоскопическая картина: миндалины гипертрофированы, резко отёчны, сквозь эпителиальный покров просвечивают нагноившиеся фолликулы в виде беловато-желтоватых образований величиной с булавочную головку (картина «звёздного неба»). Нагноившиеся фолликулы вскрываются, образуя гнойный налёт, не распространяющийся за пределы миндалин.
- **Некротическая ангина.** Характерны более выраженные общие и местные проявления, чем при вышеперечисленных формах (выраженная стойкая лихорадка, повторная рвота, спутанность сознания и т.д.). При исследовании крови обнаруживают выраженный лейкоцитоз, нейтрофилёз, резкий сдвиг лейкоцитарной формулы влево, значительное увеличение СОЭ. Фарингоскопическая картина: поражённые участки ткани миндалин покрыты уходящим вглубь слизистой оболочки налётом с неровной, изрытой, тусклой поверхностью зеленовато-жёлтого или серого цвета. Часто поражённые участки пропитываются фибрином и становятся плотными; при их удалении остаётся кровоточащая поверхность. После отторжения некротизированных участков образуется глубокий дефект ткани размером 1–2 см в поперечнике, часто неправильной формы, с неровным бугристым дном. Некрозы могут распространяться за пределы миндалин на дужки, язычок, заднюю стенку глотки.

Осложнения. Выделяют ранние и поздние осложнения ангины.

- Ранние осложнения возникают во время болезни и обычно обусловлены распространением воспаления на близлежащие органы и ткани (перитонзиллит, паратонзиллярный абсцесс, гнойный лимфаденит регионарных лимфатических узлов, синуситы, отиты, тонзиллогенный медиастинит).
- Поздние осложнения развиваются через 3–4 нед и обычно имеют инфекционно-аллергическую этиологию (суставной ревматизм и ревмокардит, постстрептококковый гломерулонефрит).

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагноз стрептококковой ангины основывается преимущественно на данных клинической картины и фарингоскопии. Из лабораторных исследований применяют бактериологические (обнаружение в посевах слизи из ротоглотки β -гемолитического стрептококка группы А) и серологические (нарастание титров АТ к Аг стрептококка) исследования. Дифференциальная диагностика заболеваний ротоглотки изложена в главе 25 «Скарлатина».

Лечение

Лечение обычно проводят амбулаторно. При тяжёлом течении показана госпитализация в инфекционное отделение. Необходимы щадящая диета, богатая витаминами С и группы В, обильное питьё. Основу лечения составляет антибактериальная терапия. Применяют феноксиметилпенициллин, амоксициллин с клавулановой кислотой (например, аугментин, амоксиклав), цефалоспорины (цефаклор, цефуроксим, зинат), макролиды (эритромицин, азитромицин), сульфаниламиды (ко-тримаксозол). Продолжительность курса лечения — 5–7 дней. Для местного лечения используют фузафунжин (биопарокс) (противопоказан детям до 2,5 лет), амбазон (фарингосепт), грамицидин (грамицидин С), орошение миндалин (каметон, ингалипт, себидин и др.), полоскания отварами лечебных растений (ромашки, календулы и др.) и растворами антисептиков, например нитрофуралом (фурацилин).

При выраженном регионарном лимфадените рекомендуют тепло на область шеи (ватно-марлевая повязка и согревающие компрессы), проводят микроволновую или УВЧ-терапию.

Профилактика

Специфическая профилактика не разработана. Для предупреждения распространения инфекции большое значение имеет своевременная изоляция больных ангиной. Индивидуальная профилактика заключается в повышении общей резистентности организма (закаливании), устранении раздражающих факторов (пыли, дыма, чрезмерной сухости воздуха), своевременной санации очагов хронической инфекции (при синусите, кариесе зубов), ликвидации причин, затрудняющих свободное дыхание через нос (искривление перегородки носа, аденоиды).

Прогноз

При катаральной ангине прогноз благоприятный. При лакунарной и фолликулярной ангинах прогноз также благоприятный, но после них, независимо от

тяжести течения, часто развивается хронический тонзиллит. После ангин, обусловленных β -гемолитическим стрептококком группы А, независимо от формы заболевания, возможно развитие ревматизма и гломерулонефрита.

АНГИНЫ ВТОРИЧНЫЕ

Вторичная ангина — острое воспаление компонентов лимфатического глоточного кольца (чаще нёбных миндалин), обусловленное системным заболеванием. Вторичные ангины могут развиваться при многих инфекционных заболеваниях: кори, скарлатине, дифтерии, инфекционном мононуклеозе, аденовирусной и герпетической инфекциях, сифилисе и др. Отдельную группу составляют ангины, развивающиеся при агранулоцитозе и лейкозах.

АНГИНЫ СПЕЦИФИЧЕСКИЕ

Грибковая ангина

Заболевание вызывают дрожжеподобные грибы рода *Candida albicans* в симбиозе с патологическими кокками.

Эпидемиология. Заболеваемость грибковой (кандидозной) ангиной значительно возросла в последние десятилетия, что связано с широким применением антибиотиков и глюкокортикоидов. Заболевание чаще развивается у детей раннего возраста. Грибковая ангина обычно возникает на фоне других заболеваний (в том числе ОРВИ) после продолжительного лечения антибиотиками. Более чем у 50% больных грибковая ангина развивается на фоне хронического тонзиллита.

Клиническая картина. Общее состояние практически не страдает. Симптомы интоксикации выражены слабо. Температура тела нормальная, режесубфебрильная, гиперемия зева незначительная, боль в горле умеренная или вообще отсутствует. Иногда больной предъявляет жалобы на недомогание и разбитость, умеренную головную боль. Регионарные лимфатические узлы увеличиваются незначительно, при пальпации мало болезненны. При фарингоскопии выявляют наложения на миндалинах белого или беложёлтого цвета, точечные или в виде островков. Иногда аналогичные налёты обнаруживают на слизистой оболочке щёк и языка, что облегчает диагностику. Налёты легко снимаются, при этом обнажается гладкая, несколько более гиперемированная слизистая оболочка («лакированная слизистая оболочка»).

Диагностика. Диагностика основывается на клинической картине и результатах микологического исследования налётов с миндалин.

Лечение. Прежде всего следует отменить антибиотики. Назначают общеукрепляющую терапию и витамины (С, К и группы В) либо применяют дифлюкан, амфотерицин В. Повторные курсы нистатина, леворина сочетают с промыванием миндалин раствором леворина, нистатина. Если, несмотря на проводимую терапию, грибковая ангина принимает затяжное и рецидивирующее течение, показано оперативное лечение (двусторонняя тонзиллэктомия).

Прогноз. При адекватном лечении прогноз благоприятный.

Язвенно-плёнчатая ангина

Язвенно-плёнчатая ангина (ангина Симановского—Плаута—Венсана) — острое воспалительное заболевание нёбных миндалин, вызываемое находящимися в симбиозе веретенообразной палочкой Плаута—Венсана и спирохетой Венсана, характеризующееся образованием поверхностных язв, покрытых грязно-зелёным налётом, имеющим гнилостный запах.

Этиология и патогенез. Возникновение заболевания связывают с активацией сапрофитной флоры (веретенообразная палочка *Fusobacterium fusiformis* и лептоспира полости рта *Leptospira buccalis* могут находиться в полости рта в авирулентном состоянии) вследствие снижения естественной резистентности организма. Как правило, язвенно-плёнчатая ангина развивается у ослабленных и истощённых больных с иммунодефицитами, гиповитаминозами, хроническими интоксикациями.

Клиническая картина. Характерно одностороннее поражение миндалин с образованием язвенно-некротического дефекта. В течение 1-х суток заболевания на поражённой миндалине (на фоне её гиперемии и отёка) появляется серовато-белый, иногда зеленовато-грязный, творожистый, крошковидный (редко плёнчатый) налёт. При удалении налёта образуется кровоточащая язвенная поверхность, которая снова покрывается налётом. На 4—5-й день на поражённом участке образуется глубокая кратерообразная язва с неровными краями и грязно-серым дном. Язвы заживают без образования дефектов. Возможно появление некротических очагов на нёбных дужках, мягком нёбе. Некротический процесс может охватывать подлежащие ткани вплоть до надкостницы.

Общее состояние больных обычно не страдает. Симптомы интоксикации и лихорадка, как правило, отсутствуют, несмотря на наличие выраженных местных изменений и реакцию регионарных лимфатических узлов. Заболевание обычно продолжается около 2 нед, возможны рецидивы. В общем анализе крови в разгар заболевания выявляют незначительный нейтрофильный лейкоцитоз, умеренное повышение СОЭ.

Диагностика. Диагноз устанавливают на основании клинической картины и результатов бактериологического исследования.

Лечение. Смазывают изъязвлённые слизистые оболочки 2% раствором метиленового синего, 1% раствором борной кислоты. Рекомендуют полоскать горло 0,1% раствором этикридина лактата, 0,1% раствором калия перманганата, раствором перекиси водорода (2 столовые ложки 3% раствора на стакан воды) несколько раз в день. При затяжном течении и глубоких некрозах необходима антибиотикотерапия (пенициллины).

Прогноз. При адекватном и своевременном лечении прогноз заболевания благоприятный.

Дифтерия — острое инфекционное заболевание, характеризующееся воспалительным процессом в месте внедрения возбудителя с образованием фибринозной плёнки и явлениями интоксикации. До середины прошлого века дифтерия была широко распространённым заболеванием с высоким уровнем смертности. Введение массовой иммунизации детей привело к снижению заболеваемости дифтерией до уровня спорадических случаев. Для поддержания этого уровня заболеваемости необходимо вакцинировать не менее 95% популяции (детей и взрослых).

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель дифтерии — *Corynebacterium diphtheriae*. Дифтерийная палочка неподвижна, спор, капсул и жгутиков не образует, грамположительна, серологически неоднородна, патогенные свойства связаны с экзотоксином, выделяющимся в процессе размножения. Дифтерийный токсин — сильнодействующий бактериальный экзотоксин, определяющий общие и местные клинические проявления болезни. По способности образовывать токсин дифтерийные палочки делят на токсигенные и нетоксигенные. Токсигенность *Corynebacterium diphtheriae* генетически детерминирована. Нетоксигенные штаммы заболевания не вызывают. Дифтерийная палочка устойчива во внешней среде: хорошо переносит высушивание, низкую температуру, на инфицированных предметах обихода может сохраняться до 2 нед. При кипячении погибает через 1 мин, а под воздействием дезинфицирующих средств — в течение 1–10 мин. По морфологическим свойствам дифтерийные палочки делят на 3 варианта (*gravis*, *mitis*, *intermedius*), каждый из которых содержит и токсигенные (с идентичным токсином) и нетоксигенные штаммы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Дифтерия — антропонозная инфекция. Грудные дети не болеют из-за наличия у них пассивного иммунитета (АТ, полученные от матери). Раньше наибольшую заболеваемость отмечали среди детей от 3 до 7 лет, в последние

годы она сместилась на более старший возраст. Чаще стали болеть подростки и взрослые, что связано с утратой у них прививочного иммунитета и снижением естественной иммунизации в условиях сокращения числа носителей токсигенной палочки. Источник инфекции — больной человек или носитель токсигенной дифтерийной палочки. Пути передачи инфекции — преимущественно воздушно-капельный, возможен и контактно-бытовой. Факторы передачи инфекции — воздушная среда, инфицированные предметы. Индекс контагиозности — 0,10–0,15. Сезонность, периодичность в современных условиях sporadической заболеваемости отсутствуют, отдельные случаи дифтерии регистрируют круглый год. И тем не менее пик заболеваемости приходится на осенне-зимние месяцы.

Эпидемиологическая опасность больного дифтерией значительно превышает риск заражения от бактерионосителя. Больной становится заразным в последний день инкубационного периода, окончание контагиозного периода определяется не календарными сроками, а санацией организма от возбудителя. Последнюю можно установить только по результатам бактериологического исследования. В период sporadической заболеваемости основной источник болезни — здоровые носители токсигенных штаммов *Corynebacterium diphtheriae*. Циркуляция их среди населения способствует также повышению антитоксического иммунитета естественным путём. Наибольшую опасность представляют дети с хроническими заболеваниями ЛОР-органов, так как у них бактерионосительство может продолжаться более 30 дней. Носители нетоксигенной палочки опасности не представляют.

ПАТОГЕНЕЗ

Заболевание вызывают только токсигенные штаммы. Входные ворота для возбудителя — слизистые оболочки носа и ротоглотки, иногда глаз, половых органов (у девочек), повреждённые кожные покровы. На месте входных ворот дифтерийная палочка размножается и выделяет экзотоксин. Большое значение имеет наличие антитоксического иммунитета. Если концентрация антитоксина в крови достаточна, то возникает бактерионосительство, в процессе которого титр антитоксина нарастает, поэтому его рассматривают как бессимптомную форму дифтерии. При отсутствии или недостаточности антитоксического иммунитета у человека экзотоксин беспрепятственно проникает внутрь клетки, оказывая местное и общее токсическое действия. Под воздействием токсина возникают поверхностный некроз эпителия, паралитическое расширение сосудов, повышение их проницаемости, стаз. Происходит пропотевание экссудата, богатого фибриногеном, который затем свёртывается, превращается в фибрин и образует фибринозную плёнку — характерный признак дифтерии. Ферменты *Corynebacterium diphtheriae* (гиалуронидаза, нейраминидаза, фибринолизин) обеспечивают проникновение возбудителя в различные ткани, включая кровоток. Однако (в отличие от токсемии) бактериемия клинически не проявляется.

Тип фибринозного воспаления при дифтерии зависит от строения слизистых оболочек. Например, в однослойном цилиндрическом эпителии дыхательных путей формируется крупозное воспаление, на многослойном плоском эпителии образуется жёлто-серая фибринозная плёнка, плотно спаянная с прилежащими тканями.

- Дифтеритическое воспаление характеризуется глубоким некрозом и пропитыванием некротических масс фибрином, что ведёт к образованию трудно

отделяемых плёнок. Распространение токсина по лимфатическим путям приводит к отёку слизистых оболочек, а в результате воспаления и отёка регионарных лимфатических узлов — и подкожной клетчатки.

- Крупозное воспаление характеризуется неглубоким некрозом и пропитыванием некротических масс фибрином, что ведёт к образованию легко отделяемых плёнок. В связи с этим токсические формы при крупозном воспалении не возникают.

Интоксикация при дифтерии обусловлена проникновением токсина в кровь. Осложнения связаны с фиксацией и проникновением его в ткани. Характерно избирательное поражение надпочечников, миокарда, периферической нервной системы, почек.

В процессе перенесённого заболевания развивается антитоксический (нестойкий) и антибактериальный иммунитет. Существует мнение о первостепенном значении антибактериального иммунитета, как первой линии защиты при внедрении и колонизации дифтерийной палочки.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация клинических форм дифтерии приведена в таблице 24-1.

Таблица 24-1. Классификация клинических форм дифтерии

Локализация	Распространённость	Тяжесть
Дифтерия зева Дифтерия дыхательных путей Дифтерия носа Дифтерия глаз Дифтерия кожи Дифтерия половых органов	Локализованная Распространённая	Нетоксическая Субтоксическая Токсическая (I—III ст.) Геморрагическая Гипертоксическая (молниеносная)

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина дифтерии определяется локализацией процесса, степенью выраженности местного воспаления и интоксикации, нарушением дыхания (при крупе). Инкубационный период продолжается 2—7 дней (до 12 дней).

Самый характерный симптом любой формы дифтерии — образование дифтеритической плёнки на месте локализации возбудителя. Дифтеритическая плёнка (на миндалинах, носу и др.) имеет 3 важные особенности: она тесно спаяна с подлежащими тканями; при насильственном отделении плёнки происходит кровотечение из слизистой оболочки, а затем новое образование её на том же месте; снятая плёнка не растирается между шпателями, а помещённая в воду не распадается и тонет в отличие от гнойного налёта.

При крупозном воспалении (гортань, трахея) плёнки легко снимаются и могут откашливаться. Наиболее часто при дифтерии поражается ротоглотка, реже — дыхательные пути, нос, гортань, трахея. При одновременном поражении двух и более органов диагностируют комбинированную форму дифтерии.

Дифтерия ротоглотки

Данную форму регистрируют наиболее часто (до 90%). Симптомы начального периода различны и зависят от формы болезни.

- Локализованная форма, при которой налёты не выходят за пределы миндалин (рис. 24-1 на вклейке), развивается чаще других и начинается остро с подъёма температуры тела до 38 °С, недомогания и незначительных болей при глотании. Лихорадочный период продолжается не более 3 дней. Выявляют небольшой отёк и умеренную гиперемию нёбных дужек и миндалин. Разгар болезни наступает на 2-е сутки, когда появляются точечные, островчатые или сплошные налёты на одной или обеих миндалинах, выступающие над их поверхностью. При отсутствии лечения налёты сохраняются 6–7 дней: Поднижнечелюстные лимфатические узлы обычно увеличены нерезко и умеренно болезненны.
- Распространённая форма диагностируется при расположении налётов не только на миндалинах, но и на дужках, язычке, нёбе, задней стенке глотки. Температура тела достигает 38,5 °С, плёнки более обширны, распространяются с миндалин на соседние отделы ротоглотки. Реакция поднижнечелюстных лимфатических узлов и болевой синдром умеренные.
- Токсическая дифтерия протекает тяжело. Заболевание начинается остро с подъёма температуры тела до 39–40 °С, болей в горле, увеличения регионарных лимфатических узлов и выраженной интоксикации. Очень быстро появляется важнейший признак токсической дифтерии — отёк подкожной клетчатки шеи. Отёк плотный, тестоватой консистенции, безболезненный, при надавливании не оставляет ямки. Распространённость отёка подкожной клетчатки шеи — критерий степени тяжести токсической дифтерии зева: субтоксическая форма — отёк определяется только около поднижнечелюстных лимфатических узлов; I степень — отёк достигает середины шеи; II степень — распространяется до ключиц; III степень — ниже ключиц. При осмотре ротоглотки выявляется значительное увеличение и отёчность миндалин и окружающих тканей. Налёты появляются рано, обычно в первые часы болезни, плёнка вначале паутинообразная, затем плотная, грязно-серого цвета, нередко пропитана кровью. Налёты распространяются на слизистые оболочки мягкого и твёрдого нёба, нёбные дужки, язычок; появляется приторный сладковатый запах изо рта.
- Гипертоксическая (молниеносная) форма развивается очень бурно с озноба, подъёма температуры тела до 40–41 °С, выраженных симптомов интоксикации (неукротимая рвота, судороги, угнетение сознания) с быстрым нарастанием сердечно-сосудистой недостаточности. Могут присоединиться геморрагические явления: кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, кровотечения из различных органов. Изменения в зеве не успевают развиваться в полной мере, так как летальный исход наступает на 2–3-й день болезни.

Дифтерия дыхательных путей (дифтерийный круп)

Наблюдают редко и в основном у детей 1–5 лет. Эта форма чаще протекает изолированно, но возможна комбинация с другими локализациями. Начало заболевания обычно постепенное; на фоне нормальной или субфебрильной температуры тела, интоксикация выражена умеренно. Выделяют три стадии развития дифтерийного крупа: крупозного кашля, стеноза, асфиксии.

Характерными симптомами этой формы являются осиплость голоса, переходящая в афонию; грубый (лающий) кашель, стенотическое дыхание.

Стенотическое дыхание характеризуется наличием шумного вдоха, с втяжением уступчивых мест грудной клетки и напряжением вспомогательной мускулатуры. Перечисленные симптомы отмечают в I (крупозного кашля) и II (стеноза) стадиях. При нарастании явлений дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности развивается III стадия крупа — асфиксия. Появляются беспокойство, сменяющееся сонливостью; цианоз, отмечается падение АД, пульс становится нитевидным; при отсутствии экстренной адекватной помощи (трахеостомия) наступает смертельный исход. Разновидностью дифтерийного крупа является так называемый нисходящий (распространённый) круп, отличающийся особой тяжестью течения.

Дифтерия носа

Протекает со слабовыраженными симптомами интоксикации, сопровождается затруднением носового дыхания, сукровичными выделениями из носовых ходов (чаще односторонними), мацерацией кожи около ноздрей. При токсических формах — отёк мягких тканей носа и лица. При осмотре на слизистой оболочке перегородки носа можно заметить фибринозные плёнки, эрозии.

Дифтерия глаз

Характеризуется отёком века, слизисто-гнойным отделяемым, плотными налётами на конъюнктиве. Процесс обычно односторонний.

Дифтерия половых органов

При дифтерии половых органов отмечают серозно-геморрагическое отделяемое из влагалища, при токсической форме — отёк подкожной клетчатки нижней половины живота, бёдер.

Дифтерия кожи

Дифтерия кожи локализуется чаще всего в местах опрелостей, складках на шее, под носом. Проявляется в виде гиперемии, отёчности кожи и наложений грязно-серого цвета, а также язв, чаще расположенных на коже конечностей. Протекает обычно остро.

Дифтерия раны

Раневая поверхность покрывается грязно-серым налётом с серозно-гнойным, иногда кровянистым отделяемым. Дифтерию пупочной ранки с образованием типичных фибринозных налётов наблюдают у новорождённых.

ДИФТЕРИЯ У ПРИВИТЫХ ДЕТЕЙ

При снижении уровня антитоксического иммунитета (после перенесённых инфекционных заболеваний, при нарушении сроков вакцинации и ревакцинации) возможно заболевание дифтерией привитого ребёнка. Основные особенности дифтерии у привитых детей: преобладают локализованная и островчатая формы дифтерии ротоглотки; не развиваются поражения дыхательных путей, тяжёлые комбинированные формы; редко развиваются токсические формы; почти не бывает осложнений, летальных исходов.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Возникновение осложнений возможно при любой форме дифтерии (исключая случаи введения противодифтерийной сыворотки), но при токсической форме частота их составляет 70–100% (табл. 24-2).

Таблица 24-2. Сроки развития и характер осложнений при дифтерии

Локализация	Ранние осложнения (1–2-я неделя болезни)	Поздние осложнения (4–6-я неделя болезни)
Надпочечники Сердечно-сосудистая система	Инфекционно-токсический шок Миокардит: боли в животе, рвота, страх смерти, расширение границ сердца, нарушение ритма, нарастающая сердечная недостаточность	Параличи мягкого нёба, гортани, межрёберных мышц, диафрагмы, мышц конечностей; центральные параличи
Нервная система	Периферические парезы и параличи мягкого нёба, аккомодации, мимических мышц	
Почки	Нефротический синдром	

Чем раньше развивается миокардит, тем тяжелее его клинические проявления и прогноз. Миокардит, возникающий в конце 2-й и начале 3-й недели болезни протекает в лёгкой или среднетяжёлой форме, при благоприятном его течении все нарушения в дальнейшем ликвидируются.

Характерная особенность дифтерийных параличей — определённая последовательность их развития. Более раннее вовлечение черепных нервов связано с их близостью к первичному месту выработки токсина. Поздние параличи протекают по типу полирадикулоневрита с поражением всей двигательной мускулатуры. Опасность для жизни представляют параличи мышц гортани, глотки, межреберий, диафрагмы, приводящие к нарушению дыхания и глотания, присоединению пневмонии. Если больной перенёс этот критический период, то функции поражённых отделов нервной системы постепенно восстанавливаются (через 3–4 мес и позже).

Причиной летального исхода могут стать инфекционно-токсический шок, остановка сердца, паралич диафрагмы, особенно при позднем начале лечения.

ДИАГНОСТИКА

На данный момент количество ошибок, допускаемых при диагностике дифтерии, значительно выше, чем при диагностике других инфекционных заболеваний, поэтому необходимо при любой ангине прежде всего исключить дифтерию зева. Первоначальный диагноз устанавливают по клиническим данным (в условиях sporadической заболеваемости эпидемиологические сведения утратили первостепенное значение).

- Клинические диагностические критерии дифтерии.
 - Плотная беловато-сероватая фибринозная, трудно снимаемая плёнка на слизистой оболочке ротоглотки, носа.
 - Обычно двустороннее поражение с неодинаковой величиной налётов.
 - Гиперемия слизистых оболочек и болевой синдром слабо выражены.
 - Температура тела (от 37,5 до 40 °C) зависит от тяжести течения и нормализуется через 2–4 дня, задолго до ликвидации местных явлений.

- Отёк шейной клетчатки соответствует обширности налётов в ротоглотке и определяет степень интоксикации.
- Без введения противодифтерийной сыворотки налёты и отёк прогрессивно увеличиваются, после введения быстро уменьшаются и исчезают.
- Для подтверждения диагноза, а также раннего выявления заболевания и определения носителей используют бактериологический метод, позволяющий обнаружить возбудителя в очаге поражения с последующим изучением его токсигенности. Отрицательный результат бактериологического исследования при типичной клинике не исключает диагноза.
- Серологические исследования: нарастание титра анитоксических АТ в РПГА, ИФА. Для экспресс-диагностики можно использовать ПЦР.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику при дифтерии ротоглотки проводят прежде всего с ангинами (см. главу 23 «Ангины»). Против диагноза дифтерии свидетельствуют резкая болезненность при глотании, выраженная разлитая гиперемия слизистой оболочки, длительная лихорадка. Дифтерию дыхательных путей в настоящее время наблюдают редко. Токсическую дифтерию зева иногда ошибочно трактуют как паратонзиллит, инфекционный мононуклеоз, эпидемический паротит. Дифференциальная диагностика токсической дифтерии с этими заболеваниями представлена в таблице 24-3.

Таблица 24-3. Дифференциальная диагностика токсической дифтерии

Заболевание	Симптомы, сходные с дифтерией	Симптомы, отличные от дифтерии
Паратонзиллит	Отёк миндалин. Изменение конфигурации шеи	Сильная боль, болевой тризм. Яркая гиперемия и взбухание одной половины ротоглотки. Увеличенный и очень болезненный тонзиллярный лимфатический узел на стороне поражения. Постепенное развитие, длительная лихорадка.
Инфекционный мононуклеоз	Ангина с отёком миндалин, белые налёты на них. Изменение конфигурации шеи	Наложения на миндалины рыхлые, легко снимаются. Нет отёка шейной клетчатки, видны крупные, в виде цепочки, шейные лимфатические узлы; увеличены печень и селезёнка. Характерные изменения периферической крови
Эпидемический паротит	Изменение конфигурации шеи	Нет ангины. Нет отёка шейной клетчатки. Увеличены слюнные железы — околоушная и/или поднижнечелюстная. В дебюте процесс чаще односторонний

ЛЕЧЕНИЕ

Всех детей, заболевших дифтерией, или при подозрении на это заболевание необходимо срочно госпитализировать в специализированное инфекционное отделение или мельцеровский бокс. При данном заболевании (особенно при токсических формах) от своевременности специфической терапии зависит жизнь больного. Введение сыворотки в первые 3 дня болезни уменьшает риск развития осложнений, их тяжесть и длительность.

Противодифтерийную сыворотку вводят как можно раньше, не дожидаясь лабораторного подтверждения диагноза, внутримышечно или внутривенно в дозировке, соответствующей клинической форме болезни. Учитывая возможность развития анафилактических реакций на белок лошади, вначале проводят пробу по Безредко. Больному вводят внутрикожно 0,1 мл разведённой 1:100 сыворотки в сгибательную поверхность предплечья. Отрицательным результатом считается отсутствие реакции или образование папулы не более 0,9 см в диаметре через 20 мин после введения. Это позволяет ввести подкожно 0,1 мл неразведённой сыворотки. При отсутствии реакции через 1 ч всю полагающуюся дозу сыворотки вводят внутримышечно.

Доза сыворотки зависит от формы дифтерии, возраста больного и составляет от 10–15 тыс. МЕ (при локализованной форме) до 200–450 тыс. МЕ (при токсических формах). Обычно сыворотку вводят в 1 или 2 приёма (за исключением токсических форм) ежедневно до исчезновения фибринозных налётов.

Одновременно назначают антибиотики (пенициллин, эритромицин и др.) на 5–7 дней в возрастных дозировках. При тяжёлых формах проводят дезинтоксикационную инфузионную терапию с коротким курсом лечения глюкокортикоидами, а также назначают витамины, трифосаденин, кокарбоксылазу, гепарин и др. При развитии осложнений проводят соответствующую патогенетическую терапию. При угрозе асфиксии необходимо инструментальное восстановление проходимости дыхательных путей (интубация трахеи и трахеостомия).

Носителей токсигенных штаммов госпитализируют по эпидемическим показаниям, носителей нетоксигенных штаммов не госпитализируют и не изолируют. При повторном выделении токсигенных штаммов назначают антибиотики широкого спектра действия (рифампицин, тетрациклины, эритромицин) в средних возрастных дозах в течение 5–7 дней, а также проводят симптоматическую и общеукрепляющую терапию.

ПРОФИЛАКТИКА

Основное значение в профилактике дифтерии имеет активная иммунизация АКДС или ассоциированным дифтерийно-столбнячным анатоксином (АДС), начиная с 3-месячного возраста, после 6 лет используют АДС-М. После введения вакцины в течение первых 48 ч возможны проявления местной и/или общей вакцинальной реакции, вплоть до анафилактической, в этих случаях проводят симптоматическое лечение. В очаге инфекции всем контактировавшим с больным или бактерионосителем проводят повторное бактериологическое исследование мазков из ротоглотки и носа на дифтерийные палочки. Медицинское наблюдение за контактными проводят в течение 7 дней. После изоляции больного проводят заключительную дезинфекцию.

ПРОГНОЗ

При условии своевременных диагностирования заболевания и начала специфической терапии прогноз дифтерии, как правило, благоприятный. При неадекватной диагностике и позднем начале лечения заболевания могут развиваться инфекционно-токсический шок, асфиксия (в связи с обструкцией плёнками просвета дыхательных путей), тяжёлый миокардит и поражение ЦНС, что и определяет высокий риск смертельного исхода дифтерии в таких случаях.

Скарлатина — острая инфекционная болезнь, вызываемая β -гемолитическим стрептококком и характеризующаяся лихорадкой, интоксикацией, острым тонзиллитом с регионарным лимфаденитом, мелко-точечной сыпью.

Этиология и патогенез

Скарлатину вызывает β -гемолитический стрептококк группы А — грамположительный кокк, располагающийся в мазках в виде цепочки (что отражено в его названии — от греч. *streptos*, цепочка) и вызывающий гемолиз на кровяном агаре. Возбудитель имеет сложную антигенную структуру (существует более 80 серотипов). Скарлатину вызывают штаммы, продуцирующие эритрогенные токсины. Способность к образованию токсинов детерминирована заражением бактериальной клетки фагом, несущим ген токсинообразования. Другие факторы патогенности — белок М, капсула, ферменты и т.д. Возбудитель сравнительно устойчив во внешней среде, хорошо переносит замораживание, высушивание и нагревание до 70 °С.

Инфицирование токсигенными штаммами β -гемолитического стрептококка группы А не во всех случаях приводит к развитию скарлатины. Решающее значение имеет состояние антитоксического иммунитета. Если он отсутствует или не состоятелен, развивается скарлатина, в противном случае возникают другие формы стрептококковой инфекции (ангина, фарингит и т.д.), но не скарлатина.

При типичной скарлатине возбудитель проникает в организм через слизистую оболочку ротоглотки и нёбных миндалин, а при экстрафарингеальной форме — через повреждённую кожу (например, в месте раны, ожога). Формирование характерной клинической картины заболевания связано как с прямым воздействием возбудителя и эритрогенных токсинов, так и с развивающимися аллергическими реакциями.

- Возбудитель обуславливает развитие некротического и нагноительного процессов в области входных ворот и гнойных очагов в организме, осложняющих течение заболевания (лимфаденит, отит, синусит).
- Эритрогенный токсин обладает пирогенностью, цитотоксичностью, способен подавлять функциональное состояние ретикулоэндотелиальной системы, повышать проницаемость клеточных мембран, вызывать расширение капилляров кожи и острую воспалительную реакцию верхних слоёв кожи с последующим некротическим изменением клеток эпидермиса. Этот токсин обуславливает появление симптомов, характерных для начала заболевания (лихорадка, яркая гиперемия слизистой оболочки ротоглотки, сыпь, тахикардия и др.).
- С сенсибилизацией организма к Аг возбудителя и разрушенных тканей связывают развитие аллергических осложнений первых дней заболевания (они возникают крайне редко) и позднего (2–3 нед) периода scarlatina (гломерулонефрит, миокардит и др.).

Эпидемиология

Заболеваемость scarlatina в России составляет 200–250 случаев на 100 000 детского населения, причём в северных регионах она выше, чем в южных. Scarlatina чаще болеют дети дошкольного и младшего школьного возрастов. У детей первых лет жизни scarlatina наблюдают крайне редко, что объясняют как наличием трансплацентарного иммунитета, так и физиологической ареактивностью грудных детей по отношению к воздействию стрептококкового токсина.

Scarlatina — антропонозная инфекция. Источник инфекции — больной явной или скрытой формой scarlatina, а также больной любой другой формой стрептококковой инфекции. Инфицирование происходит преимущественно воздушно-капельным путём. Второстепенное значение имеют алиментарный (через пищевые продукты, чаще молоко) и контактно-бытовой (через предметы быта, ухода, перевязочный материал) пути инфицирования. Последний актуален при экстрафарингеальной scarlatine (раневой, ожоговой, послеродовой). Больной scarlatinaй контагиозен с самого начала заболевания. Наибольшую эпидемиологическую опасность представляют больные со стёртыми формами scarlatina, а также другими формами стрептококковой инфекции — ангиной, фарингитом, рожей и т.д. Индекс контагиозности составляет 40%. Характерна осенне-зимняя сезонность. Периодичность эпидемической заболеваемости составляет 2–4 года.

После перенесённой болезни формируется стойкий иммунитет. При раннем применении антибактериальных средств (например, пенициллина) иммунитет формируется слабый, в связи с чем у 2–4% детей возможны повторные заболевания.

Классификация

В клинической практике наиболее часто используют классификацию scarlatina, разработанную А.А. Колтыпиным и учитывающую тип, тяжесть и течение заболевания.

- К типичным формам относят классические формы инфекции, протекающие с выраженными симптомами интоксикации, сыпью и поражением ротоглотки. К атипичным формам относят скарлатину без сыпи, экстрафарингеальную (ожоговую, раневую, послеродовую) скарлатину, а также агравированные (крайне тяжёлые) формы — гипертоксическую и геморрагическую.
- По тяжести различают лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые формы заболевания. Тяжесть болезни в значительной мере определяется выраженностью симптомов интоксикации и местных изменений в ротоглотке.
- По течению скарлатина может быть осложнённой и неосложнённой. Выделяют гнойные осложнения, развивающиеся в 1-ю неделю заболевания, чаще у детей раннего возраста, и инфекционно-аллергические, возникающие на 2–3-й неделе, обычно у детей более старшего возраста.

Клиническая картина

Продолжительность инкубационного периода обычно составляет 2–7 дней. При экстрафарингеальной форме инкубационный период может укорачиваться до нескольких часов. Заболевание начинается остро: повышается температура тела до 38–39 °С, появляются симптомы интоксикации (нарушение самочувствия, беспокойство, возбуждение, головная боль, отсутствие аппетита), боль в горле, иногда возникает рвота.

- С первых часов заболевания отмечают яркую разлитую гиперемию миндалин, нёбно-глотовой и нёбно-язычной дужек, нёбного язычка, задней стенки глотки, точечную энантему на мягком и твёрдом нёбе («пылающий зев с языками пламени»). Увеличиваются и становятся болезненными при пальпации регионарные лимфатические узлы. Ко 2–3-му дню заболевания на миндалинах появляются желтовато-белые или грязно-белые налёты, легко снимающиеся шпателем. Ангина при скарлатине варьирует от катаральной до некротической формы.
- Язык в первые 2–3 дня заболевания обложен налётом, с 3–4-го дня начинает очищаться и принимает характерный вид — «малиновый» язык с резко выступающими сосочками.
- Один из основных признаков скарлатины — сыпь, появляющаяся практически одномоментно по всему телу на 1-й, реже 2-й день болезни. Основным элементом сыпи — розеола (диаметром 1–2 мм), располагающаяся на гиперемизированном фоне, иногда также появляются милиарные и пятнисто-папулёзные высыпания. Свободным от сыпи остаётся носогубный треугольник, резко выделяющийся своей бледностью (симптом Филатова). Высыпания максимально выражены на сгибательных поверхностях конечностей, боковых отделах туловища, нижней части живота, внутренней поверхности бёдер, в естественных складках кожи (рис. 25-1 и 25-2 на вклейке). Скарлатинозная сыпь может сопровождаться зудом, особенно у детей с неблагоприятным аллергологическим анамнезом. Вследствие повышенной ломкости сосудов часто возникают геморрагические высыпания, как правило, в местах естественных сгибов и подвергающихся давлению одежды. Характерны симптомы

Кончаловского (симптом «жгута») и Пастиа (сгущение сыпи в складках кожи). Сыпь сохраняется в среднем 3–5 дней, в редких случаях более 7–10 дней. При лёгких формах скарлатины сыпь может исчезнуть через несколько часов. На 10–14-й день от начала болезни появляется типичное для скарлатины пластинчатое шелушение на пальцах кистей и стоп (рис. 25-3 на вклейке).

- Важным дополнительным диагностическим признаком считают преобладание в начале заболевания влияния симпатического отдела нервной системы — сухие тёплые кожные покровы, тахикардия, блестящие глаза, стойкий белый дермографизм. На 2-й неделе заболевания (фаза ваготонии) тахикардия сменяется брадикардией, отмечают расширение границ сердца, приглушённость сердечных тонов, систолический шум на верхушке сердца, снижение АД («скарлатинозное сердце»).

Тяжесть течения скарлатины различна и варьирует от лёгкой (слабо выраженная интоксикация, субфебрильная температура тела, катаральная ангина) до токсической (судороги, бред) или септической (некротическая ангина). Тяжёлые формы скарлатины (токсическая, септическая, токсико-септическая) в настоящее время развиваются крайне редко.

- Для токсической формы характерны гипертермия, многократная рвота, диарея, нарушение сознания, судороги, бред, менингеальные симптомы, сердечно-сосудистые нарушения.
- Для септической формы заболевания характерен тяжёлый гнойный процесс в зеве, глотке, регионарных лимфатических узлах с формированием аденофлегмоны уже в первые дни болезни. Лихорадка имеет гектический характер.
- При токсико-септических формах наблюдают сочетание признаков резко выраженной интоксикации и обширных гнойно-некротических процессов в глотке, околоносовых пазухах, лимфатических узлах.

Экстрабуккальная (экстрафарингеальная) скарлатина характеризуется появлением сыпи в области входных ворот, лёгкой гиперемией слизистой оболочки ротоглотки, отсутствием ангины. Могут быть выражены симптомы интоксикации (лихорадка, рвота). В области входных ворот развивается регионарный лимфаденит.

Осложнения. В настоящее время осложнения при скарлатине развиваются редко. Различают ранние (1–2-я неделя заболевания) и поздние (3–4-я неделя) осложнения. По этиологии их делят на бактериальные (синуситы, лимфаденит, отит, паратонзиллит и др.) и инфекционно-аллергические (гломерулонефрит, миокардит). Гнойные осложнения могут быть как ранними, так и поздними, в то время как аллергические осложнения, как правило, возникают в поздние сроки.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностика основана на совокупности эпидемиологических и клинических данных (интоксикация, ангина, характерная сыпь, появляющаяся почти одновременно на всём теле в течение 1–2 сут). Ретроспективное значение имеют крупнопластинчатое шелушение кожи пальцев рук и ног и изменения со стороны сердечно-сосудистой системы с преобладанием

влияния сначала симпатического, а затем парасимпатического отдела вегетативной нервной системы.

В общем анализе крови выявляют лейкоцитоз, нейтрофилёз со сдвигом влево; эозинофилию, увеличение СОЭ. В настоящее время единственное специфическое исследование, дополняющее клинико-эпидемиологический диагноз, — бактериологический метод (выделение в мазке из зева β -гемолитического стрептококка группы А). Серологическая диагностика скарлатины не разработана. Вспомогательное значение имеет определение титров АТ к стрептококковым Аг — М-белку, стрептолизину О и др. Для ранней диагностики возможных осложнений необходимы повторные исследования крови и мочи.

Дифференциальная диагностика заболеваний, протекающих с поражением ротоглотки, представлена в таблице 25-1.

Таблица 25-1. Дифференциальная диагностика заболеваний ротоглотки

СЫПЬ	
Скарлатина	Мелкоточечная на гиперемизованном фоне, в кожных складках, на сгибательных поверхностях конечностей
Ангины	
банальные*	—
грибковая	—
язвенно-плёночная**	—
Дифтерия зева	
локализованная	—
распространённая	—
токсическая	—
Инфекционный мононуклеоз	Возможна полиморфная сыпь, вплоть до геморрагической
Эпидемический паротит	—
РОТОГЛОТКА	
Скарлатина	Яркая ограниченная гиперемия («пылающий зев»), рыхлые гнойные налёты на миндалинах, «малиновый язык» с 3-го дня болезни
Ангины	
банальные*	Яркая разлитая гиперемия, умеренная инфильтрация тканей глотки, рыхлые гнойные наложения (точки, полосы в лакунах) легко снимаются шпателем
грибковая	Слизистые оболочки бледные, налёты рыхлые, творожистые, легко снимаются
язвенно-плёночная**	Односторонняя гиперемия, язвенно-некротические кратерообразные дефекты миндалин
Дифтерия зева	
локализованная	Умеренные гиперемия и отёчность миндалин, плотные серые налёты (островки, плёнки), спаянные с подлежащими тканями, не снимаются шпателем
распространённая	Гиперемия и отёчность зева умеренные, плёчатые налёты, распространяющиеся за пределы миндалин, не снимаются шпателем

Продолжение табл. 25-1

токсическая	Застойная (с цианотичным оттенком) гиперемия, отёк миндалин и мягкого нёба; плотные, фиброзные, неснимаемые налёты на миндалинах, дужках и за их пределами
Инфекционный мононуклеоз	Умеренная гиперемия и значительный отёк миндалин и носоглотки; рыхлые, легко снимаемые налёты на миндалинах
Эпидемический паротит	Незначительные гиперемия и отёк зева, гиперемия, инфильтрация, стеноз выводящего отверстия протока околоушной железы

ОТЁК, ПРИПУХЛОСТЬ ШЕИ

Скарлатина	—
Ангины	—
банальные*	—
грибковая	—
язвенно-плёночная**	—
Дифтерия зева	—
локализованная	—
распространённая	—
токсическая	Отёк шейной клетчатки до ключицы и ниже
Инфекционный мононуклеоз	—
Эпидемический паротит	Умеренная припухлость в области околоушной железы

РЕГИОНАРНЫЕ ЛИМФАТИЧЕСКИЕ УЗЛЫ

	Увеличение	Болезненность
Скарлатина	++	+++
Ангины		
банальные*	+++	+++
грибковая	—	—
язвенно-плёночная**	+	На стороне поражения
Дифтерия зева		
локализованная	+	+
распространённая	+	+
токсическая	++	++
Инфекционный мононуклеоз	+++	+++
Эпидемический паротит	+	—

ДРУГАЯ СИМПТОМАТИКА

Скарлатина	Крупнопластинчатое шелушение на 10–14-й день болезни, лихорадка, интоксикация, воспалительные изменения крови
------------	---

Окончание табл. 25-1

Ангины	
банальные*	Выраженная боль в горле, лихорадка, воспалительные изменения крови
язвенно-плёночная**	Гнилостный запах изо рта
Дифтерия зева	
локализованная	Умеренные интоксикация и лихорадка
распространённая	Более выраженные интоксикация и лихорадка
токсическая	Интоксикация и стойкая лихорадка, воспалительные изменения крови, снижение АД, миокардит
Инфекционный мононуклеоз	Умеренная интоксикация, нарушения дыхания, специфические изменения в крови
Эпидемический паротит	Лихорадка, интоксикация, сухость во рту

Примечания: * кокковая флора; ** Симановского—Плаута—Венсана

Лечение

Лечение пациентов с лёгкими и среднетяжёлыми формами скарлатины проводят на дому. Госпитализация необходима при тяжёлых и осложнённых формах заболевания, наличии сопутствующих заболеваний и по эпидемическим показаниям (из закрытых детских коллективов, многодетных семей), при невозможности изолировать больного или создать адекватные условия для его лечения и ухода за ним. Госпитализацию осуществляют в боксы и небольшие палаты, при этом необходимо строго соблюдать принцип одномоментности заполнения палат (контакты между вновь поступающими больными и реконвалесцентами недопустимы). В домашних условиях необходима изоляция больного в отдельную комнату, строгое соблюдение санитарно-гигиенических правил (текущая дезинфекция, индивидуальные посуда, игрушки, предметы обихода).

В течение всего лихорадочного периода (обычно 5–7 дней) больной должен соблюдать постельный режим. Необходимы щадящая диета, богатая витаминами, обильное питьё. Основа лечения — антибиотики. Препараты выбора — группа пенициллина. Большинство штаммов стрептококка также высоко чувствительно к эритромицину, азитромицину, кларитромицину. При лёгких формах скарлатины обычно назначают феноксиметилпенициллин, при среднетяжёлых и тяжёлых формах — бензилпенициллина натриевую соль внутримышечно 4 раза в сутки в течение 5–7 дней в возрастных дозах.

При скарлатине также назначают гипосенсибилизирующие препараты, например хлоропирамин (супрастин), клемастин (тавегил), лоратадин, кетотифен. Для полоскания горла используют растворы нитрофура (фурацилина), настои и настойки ромашки, календулы, эвкалипта и др.

Профилактика

Специфическая профилактика не разработана. Комплекс неспецифических мероприятий включает изоляцию больного на 10 дней от начала

болезни. Детей в возрасте до 9 лет дополнительно изолируют ещё на 12 дней (т.е. всего на 22 дня от начала болезни). Больных другими формами стрептококковой инфекции (ангиной, фарингитом и др.) в очаге скарлатины также изолируют на 22 дня. Контактировавшие с больным подлежат карантину на 7 дней с ежедневным осмотром кожи и зева.

Прогноз

Прогноз при своевременном лечении благоприятный.

Коклюш и паракоклюш — острые инфекционные заболевания, основным клиническим проявлением которых служит кашель, постепенно приобретающий спазматический характер. Возбудители болезней принадлежат к одному роду — *Bordetella*, который включает *Bordetella pertussis* (возбудителя коклюша), *B. paraperussis* (возбудителя паракоклюша) и *B. bronchiseptica* (возбудителя бронхосептикоза животных).

Коклюш

Коклюш — острое инфекционное заболевание с воздушно-капельным путём передачи, клинически характеризующееся приступами спазматического кашля и затяжным циклическим течением.

Заболееваемость коклюшем в прошлом была почти всеобщей и занимала второе место после кори. Тяжёлые осложнения, особенно у детей раннего возраста, нередко приводили к смерти или развитию хронических воспалительных процессов в лёгких, нарушению нервно-психического статуса детей. С появлением антибиотиков, а затем и плановой иммунизации заболеваемость снизилась, реже стали наблюдать тяжёлые формы, резко уменьшилась летальность. Тем не менее коклюш представляет серьёзную опасность для детей первых месяцев жизни.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель коклюша (*B. pertussis*) — аэробная грамотрицательная неподвижная палочка небольших размеров, имеющая капсулу. Палочка коклюша неустойчива во внешней среде, быстро погибает при высушивании, действии УФО и дезинфицирующих средств. Существует четыре серологических варианта возбудителя, различающихся по вирулентности. Основные факторы патогенности — коклюшный токсин, эндотоксин (липополисахарид), аденилатциклаза, гемагглютинин, гиалуронидаза и др.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Коклюшем болеют как дети (в том числе первых месяцев жизни), так и взрослые. Особенность

коклюша — высокая восприимчивость к нему детей уже с рождения. Показатели заболеваемости коклюшем остаются высокими (от 10 до 150 на 100 000 детского населения), несмотря на профилактические прививки. Это связано прежде всего с недостаточным охватом детей вакцинацией (нередки необоснованные отводы от прививки из-за опасения развития побочных вакцинальных реакций), недолговременностью постпрививочного иммунитета и определённой частотой недиагностированных случаев коклюша у взрослых. В то же время известно, что в настоящее время основной источник коклюша для детей раннего возраста — старшие братья/сёстры и взрослые.

Источник инфекции — больной человек. Контагиозный период начинается с момента появления первых клинических признаков болезни и продолжается 4–5 нед. Путь передачи возбудителя — воздушно-капельный. Инфицированный секрет дыхательных путей попадает в воздушную среду при кашле. Необходимое условие для передачи инфекции — тесный контакт здорового человека с больным. Контагиозный индекс составляет 70–80%. Характерна осенне-зимняя сезонность. Периодичность эпидемической заболеваемости составляет 3–4 года.

После перенесённого коклюша развивается стойкий иммунитет, повторных случаев заболевания не наблюдают.

ПАТОГЕНЕЗ

Входными воротами инфекции служат верхние дыхательные пути, где возбудитель адсорбируется на клетках цилиндрического эпителия слизистой оболочки. В результате местного воспалительного процесса появляется кашель, вначале не отличающийся от такового при ОРВИ, что соответствует продромальному (катаральному) периоду болезни. В результате воздействия факторов неспецифической защиты происходит гибель части возбудителей с выделением из них токсинов, обуславливающих большинство клинических проявлений болезни. Выделяемые коклюшной палочкой токсины (особенно термолабильный экзотоксин) действуют на дыхательную и сосудистую системы, вызывая спазм бронхов и периферических сосудов. Кроме того, токсины раздражают чувствительные нервные окончания слизистой оболочки дыхательных путей, в результате чего формируется кашлевая детерминанта, и возникают приступы судорожного кашля. Функциональные нарушения нервной системы усиливаются в результате гипоксемии, наблюдаемой при выраженных приступах кашля или появлении лёгочных осложнений.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Продолжительность инкубационного периода колеблется от 3 до 15 дней (чаще 10–12 дней). Общая продолжительность заболевания составляет 6–8 нед. Клинические проявления зависят от вирулентности возбудителя, возраста ребёнка и его иммунного статуса. Выделяют 3 клинических периода коклюша: катаральный, спазматический, период разрешения.

Катаральный период

Катаральный период продолжается 1–2 нед. Доминируют симптомы со стороны верхних дыхательных путей. У больного появляются лёгкое недомогание, иногда субфебрильная температура тела, небольшой насморк, кашель, который постепенно усиливается и приобретает всё более упорный характер.

Спазматический период

Спазматический период продолжается 2–4 нед и более. Приступы кашля усиливаются, учащаются и приобретают периодический (через равные промежутки времени) и характерный для коклюша спазматический характер. Приступы кашля при коклюше возникают как в дневное, так и в ночное время и представляют собой повторные серии из 5–10 сильных кашлевых толчков на протяжении одного выдоха, за которыми следует интенсивный и внезапный вдох, сопровождающийся свистящим звуком (реприза) из-за форсированного прохождения воздуха через суженную, спазмированную голосовую щель. Приступы кашля следуют друг за другом до тех пор, пока у больного не выделится комок слизи, нарушающий проходимость дыхательных путей. Возможны кратковременные апноэ. К типичным признакам относят рвоту в конце приступа. Сочетание приступов кашля со рвотой настолько характерно, что в подобных случаях всегда следует предполагать коклюш, даже при отсутствии реприз, которых иногда может и не быть.

Во время приступов кашля с репризами лицо ребёнка краснеет или становится синюшным, глаза «выкатываются», могут появиться кровоизлияния на конъюнктиве и петехии на коже лица, шеи. Язык высовывается изо рта, от трения его о зубы на уздечке образуется язвочка. Вены на шее набухают, возникают слезо- и слюнотечение. В лёгких можно выслушать сухие рассеянные хрипы. Температура тела обычно нормальная. Характерные изменения в периферической крови — лейкоцитоз и лимфоцитоз при нормальной или сниженной СОЭ.

В промежутках между приступами кашля дети чувствуют себя вполне удовлетворительно и не производят впечатления тяжело больных. Кашель могут провоцировать жевание, глотание, чиханье, физическая нагрузка и т.д. Частота и интенсивность приступов кашля нарастают в течение 1–3 нед, затем уменьшаются.

Период разрешения

Период разрешения продолжается 1–3 нед. Уменьшается частота приступов, кашель теряет типичный характер, а затем исчезает. Иногда «обычный» кашель удерживается несколько месяцев. У некоторых больных приступы кашля рецидивируют на протяжении нескольких лет, возобновляясь во время последующих ОРВИ.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Осложнения (ателектазы, пневмонию) наблюдают чаще у детей раннего возраста. Возможно развитие гипоксической энцефалопатии, которая проявляется эпилептиформными судорогами и потерей сознания, возникающими иногда вслед за остановкой дыхания. Более редкие осложнения — спонтанный пневмоторакс, эмфизема подкожной клетчатки и средостения, пупочная грыжа, выпадение прямой кишки.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают типичную и атипичную формы коклюша. Для типичной формы характерны последовательная смена периодов заболевания и наличие спазматического кашля. При атипичной форме кашель выражен слабо и не доходит до спазматической стадии. Типичные формы в зависимости от тяжести клинических проявлений делят на лёгкие, среднетяжёлые и тяжёлые. О тяжести судят по частоте приступов кашля в разгар заболевания и их выраженности (количество реприз в течение 1 приступа). При лёгких формах число

приступов в сутки составляет 10–15, при среднетяжёлых достигает 15–20, при тяжёлых — 30–60 и более.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ КОКЛЮША В РАЗНЫЕ ВОЗРАСТНЫЕ ПЕРИОДЫ

Коклюш у детей первого года жизни отличается непродолжительным катаральным периодом (до 1 нед, иногда вообще отсутствует), среднетяжёлым или тяжёлым затяжным течением, частым развитием осложнений. Болезнь может начинаться с приступов спазматического кашля. Однако последний в этом возрасте сопровождается не репризами, а приступами апноэ (кратковременной остановки дыхания) с цианозом, гипоксией и возможным развитием судорог. Эти состояния чрезвычайно опасны, при несвоевременном выявлении и недостаточно энергичном лечении могут привести к летальному исходу.

У вакцинированных детей коклюш протекает в лёгкой или атипичной форме.

У взрослых болезнь протекает атипично в виде упорного затяжного (в течение нескольких недель) приступообразного кашля, чаще без спазматического компонента.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика заболевания основывается на характерной клинической картине в сочетании с лейкоцитозом и лимфоцитозом периферической крови на фоне нормальных показателей СОЭ. Коклюш следует заподозрить при появлении в детском коллективе длительно кашляющих детей, в том числе приступообразно и с репризами. Диагностика заболевания представляет трудности в катаральном периоде болезни и при стёртых формах.

В сомнительных случаях диагноз коклюша можно подтвердить с помощью бактериологического исследования (в катаральном периоде и не позднее 2-й недели спазматического периода). Материал для исследования получают методом «кашлевых пластинок» или с помощью тампона. В связи с нестойкостью возбудителя посев материала на питательную среду следует проводить непосредственно у постели больного. После 10-го дня болезни бактериологическое исследование проводить нецелесообразно (из-за отсутствия роста коклюшного микроба).

Перспективные методы экспресс-диагностики — РИФ, а также ПЦР (обнаружение *B. pertussis* в мазках из носоглоточной слизи). Ретроспективно диагноз можно подтвердить серологическими методами (РСК, РПГА, ИФА).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику проводят с ОРВИ (респираторно-синциальной инфекцией и др.), микоплазменной инфекцией, инородным телом в бронхах (табл. 26-1).

Коклюшеподобный кашель может быть также при муковисцидозе и поражении трахеобронхиальных лимфатических узлов любой этиологии.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение больных коклюшем обычно проводят на дому. Госпитализируют детей первых месяцев жизни и с тяжёлыми формами заболевания, а также по социальным показаниям.

Таблица 26-1. Дифференциальная диагностика коклюша с другими заболеваниями, сопровождающимися кашлем

Заболевание	Симптомы, подобные коклюшу	Симптомы, отличные от коклюша
ОРВИ	Кашель	Лихорадка, выраженные катаральные явления (со стороны верхних дыхательных путей, конъюнктивы, глотки), отсутствие прогрессирования кашля
Респираторно-синцициальная инфекция	Длительный навязчивый кашель	Отсутствие свойственных коклюшу цикличности течения и спазматического кашля с репризами
Микоплазменная инфекция	Длительный навязчивый кашель	Лихорадка, симптомы интоксикации и данные рентгенологического исследования лёгких (интерстициальные изменения, тени различных размеров, форм и плотности)
Инородное тело	Продолжительный кашель	Анамнестические указания на первый внезапный приступ кашля, периодическое его возобновление, чаще при перемене положения тела и в дневное время

Ребёнку необходимо обеспечить гигиенический уход, высококалорийное и витаминизированное питание. Кормить детей следует малыми порциями вскоре после окончания приступа кашля. Хорошее действие на течение болезни оказывает свежий воздух, поэтому необходимо тщательно проветривать помещение, где находится больной ребёнок, и не ограничивать его прогулки. Постельный режим назначают только при развитии тяжёлых осложнений. Важно правильно организовать досуг ребёнка (чтение интересных книг, игры и т.д.), так как отвлекаясь, он начинает реже кашлять. При лёгком и среднетяжёлом течении детям старшего возраста назначают комплекс витаминов, антигистаминные (клемастин, лоратадин и др.) и противокашлевые [бутамират (синекод), стоптуссин, бронхikum, гексапневмин, окселадин (пакселадин, тусупрек) и др.] средства.

Детям раннего возраста для уменьшения частоты и тяжести приступов кашля и/или апноэ рекомендуют использовать бутамират (синекод), фенобарбитал, антигистаминные препараты, оксигенотерапию, отхаркивающие препараты и др. При тяжёлом течении, частых апноэ необходимо санировать дыхательные пути (удалять слизь и остатки рвотных масс), а также провести 10-дневный курс лечения гидрокортизоном или преднизолоном и противококлюшным Ig.

Антибиотики эффективны при наличии возбудителя в организме, т.е. в катаральном и начале спазматического периода. В позднем спазматическом периоде их назначают всем детям раннего возраста, а детям старшего возраста — при тяжёлых формах или развитии осложнений. Применяют эритромицин, азитромицин, рокситромицин, ампициллин, амоксициллин, цефуроксим.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика коклюша заключается в обязательной ранней вакцинации. Используют АКДС. Коклюшный компонент вакцины представлен

инактивированными коклюшными микробами. Вакцинацию проводят с 3-месячного возраста. В течение первых 48 ч после введения вакцины АКДС возможны местные или общие проявления вакцинальной реакции. Могут возникнуть осложнения со стороны ЦНС (судороги, долгий пронзительный крик, остановка взора). Однако эти осложнения отмечают намного реже, чем у заболевших коклюшем. В некоторых странах начали использовать менее реактогенную бесклеточную вакцину, созданную на основе очищенного коклюшного токсина. Работы по совершенствованию вакцины проводят и в России.

Важной мерой для предупреждения распространения коклюша считают раннее выявление и изоляцию больных. Больного изолируют на дому на 25–30 дней от начала болезни. Детей в возрасте до 7 лет, общавшихся с больным коклюшем, непривитых и не болевших коклюшем ранее, необходимо разобщить от здоровых лиц на 14 дней с момента изоляции больного. В детских коллективах проводят двукратное бактериологическое обследование детей и персонала.

ПРОГНОЗ

Прогноз у детей старше 1 года в большинстве случаев благоприятный. У детей первых месяцев жизни при тяжёлом течении болезни может наступить летальный исход (в результате затяжного апноэ в спазматическом периоде), а после перенесённого коклюша сформироваться хроническое бронхолёгочное заболевание. Возможно отставание ребёнка в нервно-психическом развитии.

Паракоклюш

Паракоклюш — острое инфекционное заболевание, схожее по клинической картине с коклюшем, но протекающее в более лёгкой форме и без осложнений.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель заболевания — паракоклюшная палочка (*B. parapertussis*), продуцирующая менее сильный, чем *B. pertussis*, токсин. Источник инфекции, пути передачи и патогенез заболевания аналогичны таковым при коклюше. На первом году жизни паракоклюш наблюдают крайне редко, преимущественно болеют дети 3–6 лет (в том числе вакцинированные или переболевшие коклюшем). Продолжительность контагиозного периода обычно не превышает 2 нед.

Клиническая картина. Инкубационный период продолжается 7–15 дней. Ведущий клинический признак — кашель, напоминающий таковой при трахеобронхите или лёгкой форме коклюша и продолжающийся 3–5 нед. Самочувствие больного не страдает, повышение температуры тела и приступы кашля с репризами и рвотой наблюдают редко. Иногда в периферической крови отмечают небольшой лейкоцитоз и лимфоцитоз.

Диагностика основывается на результатах бактериологического или серологического обследования.

Лечение и профилактика. Лечение симптоматическое. Неспецифическая профилактика аналогична таковой при коклюше. Больных изолируют на 15 дней. Активную иммунизацию не проводят.

Прогноз всегда благоприятный. После перенесённого паракоклюша возможно заболевание коклюшем. Повторных случаев паракоклюша не наблюдают.

Острые кишечные инфекции (ОКИ) — большая группа различных по этиологии инфекционных заболеваний, характеризующихся поражением ЖКТ, диареей, симптомами интоксикации и обезвоживания.

Диарея у детей — одна из наиболее частых причин обращения родителей за медицинской помощью как в развитых, так и в развивающихся странах. По данным ВОЗ, в мире ежегодно болеют ОКИ больше 1 млрд человек, причём более половины из них составляют дети. От острой диареи погибают 5 млн детей в год.

По данным Министерства здравоохранения РФ, заболеваемость взрослых и детей ОКИ в нашей стране высокая. Так, в 2000 г. официально зарегистрировано более 500 000 случаев инфекционной диареи у детей. Заболеваемость дизентерией составляет 377,4 на 100 000, сальмонеллёзом — 91,6 на 100 000, ОКИ неустановленной этиологии — 948,6 на 100 000 детей.

Наиболее подвержены ОКИ дети раннего возраста. Это обусловлено анатомо-физиологическими особенностями их органов пищеварения (например, низкая кислотность желудочного сока) и несовершенством защитных механизмов (например, низкая концентрация IgA). Увеличивают вероятность заболевания искусственное вскармливание и отсутствие санитарно-гигиенических навыков у ребёнка. Дети раннего возраста переносят ОКИ тяжелее остального контингента больных. Болезнь у них приводит к нарушению питания, снижению иммунитета, развитию дисбактериоза и вторичной ферментативной недостаточности. Часто повторяющиеся эпизоды диареи отрицательно сказываются на физическом и нервно-психическом развитии детей. Поэтому проблемы снижения заболеваемости ОКИ, улучшения результатов лечения, реабилитации детей после перенесённой диареи весьма актуальны для здравоохранения многих стран мира.

ЭТИОЛОГИЯ

Наиболее частыми возбудителями острой диареи выступают грамотрицательные патогенные энтеробак-

терии [шигеллы (*Shigella flexneri*, *S. sonnei* и др.), сальмонеллы (*Salmonella typhimurium*, *S. enteritidis* и др.), кампилобактеры (*Campylobacter jejuni*, *C. coli*, *C. lari*, *C. fetus* и др.), эшерихии (энтеропатогенные, энтеротоксигенные, энтероинвазивные и др.), иерсинии (*Yersinia enterocolitica* 03, 05, 06, 09)] и условно патогенные микроорганизмы (клебсиеллы, протеи, клостридии, энтеробактерии, синегнойная палочка). Также выявляют диареи, вызванные вирусами (энтеровирусами, ротавирусами, аденовирусами, калицивирусами), простейшими (криптоспоридиями, кокцидиями, лямблиями, дизентерийными амёбами) и грибами. Спектр патогенов постоянно расширяется, в последние годы доказана этиологическая роль *Aeromonas*, *Plesiomonas* и галофильных вибрионов в возникновении ОКИ.

Этиологическая структура ОКИ неодинакова у детей различных возрастных групп. Так, у детей раннего возраста чаще выявляют заболевания, обусловленные сальмонеллами, патогенными эшерихиями, кампилобактерами, условно патогенными микроорганизмами и ротавирусами, тогда как у старших детей преобладают шигеллёзы, сальмонеллёзы и иерсиниозы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

ОКИ у детей имеют общие эпидемиологические особенности:

- высокая контагиозность возбудителей (распространение повсеместное);
- фекально-оральный механизм заражения, реализующийся через пищу, воду, загрязнённые руки, предметы обихода и т.п.;
- высокая устойчивость возбудителей к воздействию различных факторов внешней среды;
- длительное сохранение возбудителей в почве, воде, различных пищевых продуктах.

Заражение детей происходит через загрязнённые руки (как ребёнка, так и матери), посуду, игрушки, соски, бельё; не подвергнутую термической обработке пищу (молоко, молочные и мясные продукты, рыбу, овощи), воду, фруктовые соки. В загрязнении пищи и посуды определённую роль играют насекомые (например, мухи) и грызуны (мыши, крысы). Природным резервуаром для возбудителей многих ОКИ служат домашние и сельскохозяйственные животные, птицы, рыбы. У детей преобладают пищевой и контактный пути заражения. ОКИ, вызываемые вирусами и сальмонеллами, могут распространяться и воздушно-капельным путём. У ослабленных детей раннего возраста вследствие низкой иммунологической защиты не исключена возможность эндогенного инфицирования условно патогенными микроорганизмами. В подавляющем большинстве случаев ОКИ источником инфекции бывает больной с манифестной или стёртой формой заболевания, носитель или животные.

Наиболее часто регистрируют sporadическую заболеваемость ОКИ, реже отмечают эпидемические вспышки и пандемии (например, при холере). Существует некоторая специфика при реализации разных механизмов инфицирования детей: при контактно-бытовом пути передачи инфекции чаще возникают sporadические случаи, при пищевом — групповые, а при водном — эпидемические вспышки. В настоящее время наблюдают сглаживание сезонных пиков при большинстве ОКИ. Отчётливую сезонность регистрируют лишь

при некоторых бактериальных и вирусных инфекциях. Например, для дизентерии характерен летне-осенний подъём, в то время как для ротавирусной инфекции — зимний.

Иммунитет при ОКИ видоспецифический и нестойкий.

ПАТОГЕНЕЗ

Тяжесть болезни и продолжительность инкубационного периода ОКИ зависят от количества проникших в организм возбудителей (инфект-дозы), их патогенности, серотипа, а также состояния макроорганизма. К ведущим факторам патогенности бактериальных возбудителей ОКИ относят их способность к адгезии и синтезу эндо- и экзотоксинов (энтеротоксинов).

Энтеропатогенное действие возбудителей острых диарей может быть различным.

- В одних случаях энтеропатогенность микроорганизма обусловлена его инвазией в кишечную стенку и внутриклеточным размножением (например, в энтероцитах, макрофагах) с выделением энтеротоксинов. Последние разрушают мембраны эпителиальных клеток, способствуя инвазии инфекционных агентов и развитию воспалительных и некротических изменений слизистой оболочки кишечника. К этой группе принадлежат токсин Шига и шигаподобные токсины (веротоксин). ОКИ, возникающие при заражении инвазивными микроорганизмами, клинически проявляются жидким стулом с патологическими примесями (слизью, кровью). К ним относят шигеллёзы, сальмонеллёзы, иерсиниозы, кампилобактериоз, эшерихиозы (обусловленные энтероинвазивными и энтерогеморрагическими эшерихиями), а также ОКИ неустановленной этиологии, протекающие с поражением слизистой оболочки толстой кишки.
- При секреторных диареях возбудитель колонизирует только поверхность энтероцитов, местный воспалительный процесс выражен слабо. Ведущую роль в патогенезе диареи играет нарушение секреции и обратного всасывания воды и солей в кишечнике под влиянием энтеротоксинов, например холерного и холероподобных токсинов (термолабильного и термостабильного). Токсин стимулирует аденилатциклазу в клетках эпителия кишечника, вследствие этого увеличивается содержание внутриклеточного цАМФ, что приводит к секреции в просвет тонкой кишки большого количества изотонической жидкости, не успевающей реабсорбироваться в толстой кишке. При таких диареях стул сначала носит каловый характер, а затем становится водянистым и может содержать небольшое количество прозрачной или зеленоватой слизи. К этой группе относят холеру, эшерихиозы (обусловленные энтеротоксигенными и энтеропатогенными эшерихиями) и заболевания, вызываемые условно патогенной флорой.

Деление на секреторные и инвазивные диареи весьма условно, так как при одних и тех же инфекциях возможны оба механизма, но обычно преобладает один из них.

Усиливают секрецию жидкости и электролитов в кишечнике и эндотоксины (липополисахариды), образующиеся в результате гибели грамотрицательных патогенов. При проникновении эндотоксинов через защитные барьеры в

кровь (эндотоксинемии) возникает синдром интоксикации (лихорадка, рвота, гипотензия и т.д.), способный привести к развитию эндотоксического шока.

При ОКИ вирусной этиологии (ротавирус, вирус Норфолк и др.) возбудители прикрепляются к рецепторам эпителиоцитов, покрывающих верхнюю часть ворсинок слизистой оболочки тонкой кишки, и проникают в клетки. Размножение вируса внутри клеток ведёт к их разрушению. Происходят обнажение свободной поверхности верхней части ворсинок и утрата клеток, адсорбирующих жидкость из кишки и синтезирующих дисахаридазы. В содержимом кишки накапливаются нерасщеплённые дисахариды, повышается осмотическое давление, что привлекает жидкость в просвет кишки и приводит к диарее.

Паразитирование в тонкой кишке, особенно терминальной части подвздошной кишки, ооцист криптоспоридий сопровождается повреждением микроворсинок, утратой бокаловидных клеток, адгезией ворсинок и их атрофией. В результате уменьшается поверхность, реабсорбирующая жидкость, дисахариды подвергаются бактериальной ферментации.

При всех механизмах развития диареи у детей нарушаются функции кишечника (секреция, всасывание, моторика), а также синтез и секреция кишечником ферментов и гормонов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Продолжительность инкубационного периода при ОКИ колеблется от нескольких часов (при пищевом пути инфицирования) до 7 дней, чаще составляя 2–3 дня. Начало болезни обычно острое. Подострое развитие заболевания отмечают у детей раннего возраста при сальмонеллёзе, иерсиниозе, некоторых эшерихиозах и заболеваниях, вызванных условно патогенными возбудителями.

В разгаре болезни для большинства ОКИ характерны повышение температуры тела, вялость, снижение аппетита, боли в животе, рвота и/или диарея. Для ОКИ свойственно большое разнообразие форм: от латентных (стёртых) до крайне тяжёлых. Различают типичные (лёгкие, средней тяжести и тяжёлые) и атипичные (стёртые, гипертоксические) формы. Тяжесть болезни оценивают по трём основным параметрам: выраженности интоксикации, обезвоживания и степени поражения ЖКТ.

- Стёртые формы отличаются минимальными клиническими проявлениями (учащённый до 3–4 раз в сутки кашицеобразный стул) при отсутствии интоксикации и удовлетворительном самочувствии. Их обычно выявляют в очагах инфекции при целенаправленном обследовании контактных.
- Лёгкие формы болезни сопровождаются умеренными интоксикацией (температура тела не выше 38–38,5 °С) и диареей (стул до 6–7 раз в сутки без больших потерь жидкости). Эти формы обычно наблюдают при малой вирулентности возбудителя у детей с хорошей иммунной защитой.
- Среднетяжёлые — наиболее частые и благоприятные для развития постинфекционного иммунитета формы. Они проявляются выраженными интоксикацией (температура тела до 39–39,5 °С, головной болью, головокружением, вялостью) и местным синдромом (боли в животе, метеоризм, стул до 10–12 раз в сутки, потеря жидкости со стулом, эксикоз степени I–II).

- Тяжёлые формы развиваются при большой вирулентности возбудителя, массивном поступлении патологического агента при заражении, у детей, относимых к группе риска, со сниженным иммунитетом. Путь инфицирования обычно пищевой. Часто заражение происходит при вторичной термической обработке (подогревании) пищи, когда в ней образуется (при размножении микроорганизмов) большое количество бактериальных токсинов. В клинической картине резко выражен местный синдром (многократный стул или очень большая потеря жидкости), может возникнуть необходимость неотложной терапии. Лечение таких состояний, как инфекционно-токсический шок, нейротоксикоз, эксикоз II–III степени, острая почечная недостаточность, гемолитико-уремический синдром проводят в отделении интенсивной терапии.

Клинические проявления местного синдрома при ОКИ во многом зависят от особенностей возбудителя (его тропности, способности выделять экзотоксины, степени инвазивности), путей инфицирования и места наибольшего поражения ЖКТ (желудок, тонкая или толстая кишка).

- **Гастрит.** При локализации патологического процесса преимущественно в желудке возникает острый гастрит. Чаше это бывает при ПТИ любой этиологии и ротавирусной инфекции. Гастрит сопровождается тошнотой, рвотой, болью и ощущением тяжести в эпигастральной области.
- **Энтерит** проявляется болью в околопупочной области, метеоризмом, обильным жидким стулом без патологических примесей или с небольшой примесью прозрачной слизи, часто сочетается с гастритом.
- **Гастроэнтерит** — ведущий синдром при ротавирусной инфекции, эшерихиозах, ПТИ разной этиологии.
- **Энтероколит** сопровождается болью в животе и обильным стулом зелёного цвета с примесью мутной слизи, иногда крови. При пальпации выявляют разлитую болезненность всей области живота, по ходу толстой кишки можно выслушать шумы кишечной перистальтики. Этот синдром наиболее часто встречают у детей раннего возраста при сальмонеллёзе, шигеллёзе, иерсиниозе.
- **Гастроэнтероколит** сочетает повторную рвоту и боли в эпигастральной области с признаками энтероколита, чаще развивается при сальмонеллёзе, шигеллёзе, иерсиниозе в случае пищевого пути инфицирования.
- **Синдром дистального колита** патогномоничен для дизентерии. Он проявляется схваткообразными болями в животе, чаще возникающими в левой подвздошной области, тенезмами и частым скудным стулом с большим количеством слизи и крови (стул по типу «ректального плевка»). При обследовании выявляют спазм и болезненность сигмовидной кишки, податливость заднепроходного сфинктера. У детей раннего возраста судить о наличии тенезмов можно по таким проявлениям, как беспокойство, крик, «сучение» ножками и покраснение лица при акте дефекации. Кроме дизентерии, синдром дистального колита бывает при некоторых видах сальмонеллёза и эшерихиоза. Для заболеваний, протекающих с поражением толстой кишки, свойственны воспалительные изменения в крови (лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ) и копрограмме (слизь, лейкоциты, эритроциты).

Отличительная особенность течения ОКИ у детей, особенно грудных и ослабленных, — развитие не только локализованных, но и генерализованных форм с распространением возбудителя за пределы кишечника (например, при сальмонеллёзе, иерсиниозе, дизентерии Григорьева–Шига, кампилобактериозе).

По течению ОКИ у детей принято выделять abortивную, острую (до 1,5 мес), затяжную (более 1,5 мес) и хроническую (более 5–6 мес) формы. В последние годы в России стали шире употреблять термин «длительные диареи», принятый за рубежом для обозначения нарушения функций кишечника ребёнка в течение 2–2,5 мес и более.

Ниже приведены клинические признаки ОКИ, наиболее часто регистрируемых у детей.

Дизентерия (шигеллёз)

Чаще болеют дети от 3 до 10 лет, посещающие детские коллективы. Заболеваемость круглогодичная с подъёмом в июле и августе. Специфический иммунитет нестойкий.

Продолжительность инкубационного периода — 1–7 дней. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела (до 38,5–40,0 °С), нарастающих слабости, вялости и головной боли. На фоне лихорадки отмечают озноб, возможны нарушения сознания, бред, судороги, симптомы менингизма. Аппетит снижен или отсутствует. В первые дни может быть рвота. Характерны схваткообразные боли в животе, локализующиеся в левой подвздошной области, и симптомы дистального колита: спазм и болезненность сигмовидной кишки, мучительные тянущие боли в животе, тенезмы (ложные болезненные позывы к дефекации), сфинктерит и податливость заднепроходного отверстия. Стул жидкий, скудный, с примесью мутной слизи и прожилок крови (по типу «ректального плевка»).

- У детей первого года жизни, болеющих дизентерией редко, обычно развивается диспептическая форма заболевания: подострое или постепенное начало, умеренное повышение температуры тела, кашицеобразный или жидкий стул, нередко без патологических примесей. Синдром дистального колита не выражен. Тяжесть болезни обусловлена нарушениями гемодинамики, водно-солевого и белкового обмена.
- Для дизентерии у детей старше года характерны одновременное развитие симптомов интоксикации и местного синдрома, а также кратковременность заболевания. При дизентерии Зонне продолжительность рвоты обычно составляет 1 день, лихорадки — 1–2 дня, диареи — не более 1 нед, выделения крови с испражнениями — 1–3 дня. При дизентерии Флекснера длительность всех симптомов и выраженность местного синдрома больше: чаще дефекации, отчётливее признаки дистального колита и геморрагический синдром, вплоть до кишечного кровотечения. Дизентерию Григорьева–Шига у детей регистрируют крайне редко.

Сальмонеллёз

В последние два десятилетия сальмонеллёз стал ОКИ, широко распространённой у детей. Это связано с появлением новых госпитальных штаммов

сальмонелл (*S. typhimurium*), обладающих лекарственной устойчивостью и способностью вызывать вспышки (в том числе внутрибольничные) с контактно-бытовым путём передачи. Сальмонеллёзом, обусловленным госпитальными штаммами *S. typhimurium*, чаще болеют дети первого года жизни. Второй доминирующий штамм *S. enteritidis* вызывает заболевание преимущественно у детей старшего возраста, чаще передаётся через яйца и мясо птицы. Клиническая картина заболевания в большей степени, чем при других ОКИ, зависит от возраста больного, пути инфицирования, вида и свойств возбудителя.

- У детей первого года жизни начало болезни обычно подострое или постепенное, с максимальным развитием всех симптомов к 3–7-му дню от начала заболевания. Постепенно нарастают симптомы интоксикации (лихорадка, вялость, бледность, снижение аппетита, тахикардия) и кишечные нарушения (энтероколит, гастроэнтероколит). Упорная рвота может начаться как с 1-го дня болезни, так и позже. Стул обильный, жидкий, имеет каловый характер, зелёно-бурого цвета (по типу «болотной тины»), с примесью крови (на 5–7-й день болезни). Каловые массы также могут быть водянистыми. Выражены метеоризм, увеличение печени и селезёнки. Заболевание протекает длительно, течение волнообразное. Тяжесть состояния зависит от степени интоксикации и нарушения водно-солевого баланса (экзикоз I–III степени). Возможны генерализация процесса с формированием вторичных очагов и развитием осложнений (пневмонии, менингита, остеомиелита и др.), а также длительное (до 1 года) бактерионосительство у реконвалесцентов.
- У детей старше года болезнь протекает менее тяжело, преимущественно в двух клинических вариантах — по типу ПТИ (с преобладанием гастроэнтерита или гастроэнтероколита) или энтероколита. У старших детей заболевание может ограничиться развитием гастрита с его основными симптомами: болью в эпигастральной области, повторной рвотой и т.д. Заболевание обычно начинается остро с повышения температуры тела до 38–40 °С (лихорадка сохраняется 1–5 дней, редко имеет волнообразный характер), рвоты, нередко повторной, симптомов интоксикации, умеренных болей в животе и обильного жидкого стула с патологическими примесями. Гепатолиенальный синдром возникает редко. При среднетяжёлых и тяжёлых формах развиваются токсикоз с экзикозом, сердечно-сосудистая недостаточность. При своевременном начале терапии симптомы заболевания быстро купируются.
- В некоторых случаях развивается тифоподобная форма, характеризующаяся длительной (до 10–14 дней) лихорадкой постоянного, волнообразного или неправильного типа. Отмечают вялость, адинамию, сильную головную боль, боли в мышцах и суставах, нарушение сна, артериальную гипотензию, брадикардию. При осмотре выявляют увеличение печени и селезёнки, вздутие живота. Стул бывает патологическим, иногда возникает запор. В анализе крови возможна лейкопения.
- Септическая и респираторная (гриппоподобная) формы сальмонеллёза у детей развиваются редко.

Эшерихиозы (коли-инфекция)

Согласно существующей классификации ВОЗ, все эшерихии, вызывающие заболевания у человека, разделены на 6 подгрупп. У детей наиболее распространены эшерихиозы, обусловленные энтеропатогенными и энтеротоксигенными эшерихиями, занимающими ведущую позицию в этиологической структуре ОКИ детей первого года жизни. Непатогенные эшерихии — обычные обитатели кишечника.

- **Эшерихиозы, вызываемые энтеропатогенными эшерихиями** (наиболее часто сероварами 018, 026, 055, 0111). Инкубационный период продолжается 2–7 дней. Характерно подострое, реже острое начало заболевания. Температура тела нормальная или субфебрильная. Отмечают вялость, слабость, снижение аппетита. Упорная рвота (срыгивания) и метеоризм — наиболее постоянные симптомы, они появляются с 1-го дня болезни. Характерен стул по типу водянистой диареи (брызжущий, обильный, жёлтого цвета, с умеренным количеством слизи). Частота дефекаций нарастает к 5–7-му дню болезни. Потеря жидкости со рвотой и жидким стулом быстро приводит к развитию эксикоза I (потеря массы тела 5%), II (потеря массы тела 10%) и III (потеря массы тела более 10%) степеней. Развиваются сухость кожи и слизистых оболочек, снижение тургора тканей и эластичности кожи вплоть до образования симптома «стоячей кожной складки», западение большого родничка и глазных яблок. Нарушается деятельность сердечно-сосудистой системы (тахикардия, приглушённость сердечных тонов, падение АД), снижается диурез (олигурия или анурия). Страдает ЦНС, что выражается в беспокойстве ребёнка, сменяющемся при эксикозе II–III степени заторможенностью вплоть до развития комы. У старших детей этот вид эшерихиоза может протекать по типу ПТИ.
- **Эшерихиозы, вызываемые энтеротоксигенными эшерихиями** (наиболее значимы серовары 06, 08, 09, 020, 075). Инкубационный период продолжается от нескольких часов до 3 дней. У детей старшего возраста заболевание начинается остро и протекает по типу ПТИ. Характерны упорная неукротимая рвота, боли в эпигастральной области, жидкий стул без примесей. Выздоровление наступает к концу 1-й недели заболевания. У детей раннего возраста эшерихиоз, вызванный энтеротоксигенными эшерихиями, протекает по типу холероподобной диареи: острое или подострое начало заболевания, повторная рвота, частый водянистый стул; возможно развитие эксикоза. Температурная реакция не характерна.
- **Эшерихиозы, вызываемые энтероинвазивными эшерихиями** (серовары 028, 0124, 0144, 0151). Продолжительность инкубационного периода составляет в среднем 1–3 дня. Заболевание клинически напоминает острый шигеллёз, начинается остро с подъёма температуры тела до фебрильных или субфебрильных значений. Больные жалуются на схваткообразные боли в животе (изредка тенезмы). При объективном обследовании пальпируют спазмированную болезненную сигмовидную кишку. Стул скудный, со слизью и зеленью, возможно появление прожилок крови.
- **Эшерихиозы, вызываемые энтерогеморрагическими эшерихиями**, относят к малоизученным инфекциям. Среди этиологических агентов доминируют

эшерихии серогруппы 0157:H7. Болеют дети всех возрастных групп, за исключением детей первых месяцев жизни. Обычно начало болезни острое, независимо от возраста. Возникают схваткообразные боли в животе и кратковременная водянистая диарея, переходящая в кровавую. В разгаре заболевания стул частый, обильный, жидкий, содержащий значительные примеси крови и слизи. Симптомы интоксикации выражены умеренно, температура тела нормальная или субфебрильная, 50% больных жалуются на тошноту и повторную рвоту. Тяжесть заболевания обусловлена частым развитием гемолитико-уремического синдрома, проявляющегося резким снижением содержания Hb и тромбоцитов, увеличением концентрации креатинина и мочевины крови, развитием анемии и ОПН. О развитии гемолитико-уремического синдрома свидетельствует «зловещая» триада: анемия, анурия, тромбоцитопения. При развитии гемолитико-уремического синдрома показан перевод на гемодиализ.

- **Заболевания, вызываемые энтероадгезивными диффузно прикрепляющимися эшерихиями**, в России пока не регистрируют.

Иерсиниоз

Иерсиниоз выявляют среди больных ОКИ в 3–9% случаев. Заболевание отличается полиморфизмом клинических проявлений. Болеют чаще дети 2–7 лет. Регистрируют локализованные и генерализованные формы заболевания. Инкубационный период продолжается 5–19 дней.

При локализованных формах общие проявления интоксикации (лихорадка, головная боль, слабость, нарушения сна) выражены умеренно, в клинической картине заболевания преобладают локальные проявления с развитием желудочно-кишечной, абдоминальной, катаральной форм и иерсиниозного гепатита.

Основные клинические проявления генерализованных форм: лихорадка, экзантема, длительные боли в животе, повторная рвота, умеренная диарея. Симптомы интоксикации (вялость, адинамия, заторможенность, нарушения сна, бледность или мраморность кожных покровов, одышка, тахикардия) определяют тяжесть заболевания и превалируют над симптомами поражения ЖКТ, чаще протекающего по типу гастроэнтероколита (у детей до года) и гастроэнтерита или энтерита (у детей старше года). Стул обычно бывает до 10 раз в сутки, обильный, пенистый, зловонный, буро-зелёного цвета, иногда с прожилками крови.

Экзантемы — симптом, патогномоничный для иерсиниоза. Сыпь чаще пятнисто-папулёзная, реже мелкоточечная, иногда с геморрагическими элементами, у некоторых детей — фестончатая, анулярная, сливная. Излюбленная локализация — кожа туловища и конечностей, реже — на лице. Характерно появление сыпи на коже кистей и стоп вплоть до их диффузной гиперемии. Сыпь появляется на 2–4-й день болезни, нарастает в течение 1–2 дней и исчезает через 2–5 дней. Возможно развитие иерсиниозного гепатита (чаще безжелтушного), узловой эритемы, артритов. Продолжительность заболевания составляет обычно не более 2 нед.

Абдоминальная форма сопровождается выраженной лихорадкой, интоксикацией и болями в животе. Клинические проявления этой формы иерсиниоза

определяются развитием мезаденита, аппендицита, терминального илеита или панкреатита, что объясняет различный характер локализации и выраженности болевого синдрома. Возможен перитонит, реже выявляют межкишечные абсцессы и спаечную болезнь.

К генерализованным формам с преобладанием симптомов общей интоксикации относят тифоподобную, септическую и моноклеозоподобную формы.

Кампилобактериоз

Кампилобактериоз — зооантропонозное заболевание, вызываемое кампилобактерами (*Campylobacter jejuni*, *C. coli*, *C. lari*). Удельный вес кампилобактериоза в структуре ОКИ составляет 6–8%, в летние месяцы до 24%.

Заболевание начинается остро и проявляется лихорадкой, интоксикацией, диареей и абдоминальным синдромом (интенсивные постоянные приступообразные боли в животе с локализацией в околопупочной и правой подвздошной областях). Нередко заболевание протекает по типу ПТИ, особенно у детей старшего возраста. В этом случае клиническая картина включает повышение температуры тела, повторную рвоту, слабость, головную боль, снижение аппетита, боли в животе, жидкий водянистый стул без патологических примесей, реже с прожилками крови. У детей раннего возраста кампилобактериоз характеризуется острым началом заболевания, субфебрильной температурой тела и развитием гемоколита на фоне умеренной интоксикации. Стул частый (7–10 раз в сутки), обильный, жидкий, с примесью слизи, зелени и прожилок крови. У части детей отмечают увеличение печени, реже селезёнки. Возможны развитие язвенно-некротического аппендицита, перитонита и появление внекишечных очагов (паренхиматозный безжелтушный гепатит, реактивный панкреатит, мезаденит, артриты, миокардит).

Криптоспоридиоз

Криптоспоридиоз — инфекция, вызванная представителями рода *Cryptosporidium*, характерны хронические диареи. Удельный вес криптоспоридиоза в этиологической структуре ОКИ у детей составляет 3–8%.

Продолжительность инкубационного периода составляет от 3 до 8 дней. Начало острое, по типу энтерита или гастроэнтерита, с частым (до 10 раз в день) обильным водянистым стулом, нередко с примесью слизи. Диарея максимально выражена в 1-е сутки заболевания, реже на 2–3-й день. Одновременно с ней появляется многократная упорная рвота, развивается кетоацидоз. Отмечают снижение аппетита вплоть до анорексии, боли в эпигастральной области, метеоризм. Температура тела чаще субфебрильная. У большинства больных заболевание протекает в лёгкой форме. Возможно бессимптомное носительство. У детей с ослабленным иммунитетом криптоспоридиоз может стать хроническим или протекать в тяжёлой форме, с профузной водянистой диареей, приводящей к кахексии.

Ротавирусная инфекция

Патогенные для человека виды вызывают острый энтерит у новорождённых и детей раннего возраста. Эти виды принадлежат роду *Rotavirus* семейства

Reoviridae. Ротавирусная инфекция — одна из ведущих причин инфекционных гастроэнтеритов, особенно у детей в возрасте до 3 лет.

Инкубационный период составляет от 15 ч до 3–5 сут, чаще 1–3 дня. Начало острое, все симптомы заболевания развиваются в течение 1 суток. У 60–70% больных выявляют сочетание поражения ЖКТ и органов дыхания, причём иногда катаральные явления предшествуют диарее. Респираторный синдром проявляется умеренной гиперемией и зернистостью стенок зева, мягкого нёба и нёбных дужек, заложенностью носа, покашливанием. Параллельно развивается гастроэнтерит. Стул при этом жидкий, водянистый, пенистый, слабо окрашенный, без патологических примесей или с небольшой примесью слизи. Частота дефекаций обычно не превышает 4–5 раз в сутки, но у детей раннего возраста может возрасти до 15–20 раз. Длительность диареи у детей старшего возраста до 3–7, у грудных нередко до 10–14 дней. Рвота чаще возникает одновременно с диареей или предшествует ей, бывает повторной и продолжается в течение 1–2 дней. Температура тела обычно не превышает 38,5–39 °С и нормализуется к 3–4-му дню болезни. К наиболее типичным признакам общей интоксикации можно отнести слабость, вялость, адинамию, головную боль, головокружение. Тяжесть заболевания определяется развитием эксикоза I–II, реже III степени.

Кишечные инфекции, вызываемые условно патогенными микроорганизмами

Роль условно патогенной микрофлоры как этиологического фактора ОКИ наиболее значительна у детей первых 3 мес жизни, особенно у новорождённых. У этого контингента заболевание начинается постепенно. Температура тела может быть субфебрильной, возникают рвота и жидкий стул. Симптомы усиливаются в течение нескольких дней, нарастает обезвоживание. Вслед за гастроэнтеритом может развиваться колит или гемоколит, возможна генерализация инфекционного процесса с выраженной длительной лихорадкой, диареей, упорной рвотой, бактериемией, появлением внекишечных очагов и развитием осложнений. У детей старше 1 года болезнь нередко протекает в форме ПТИ с многократной рвотой и тяжёлой интоксикацией. В начале заболевания возникает гастроэнтерит, затем может развиваться энтероколит.

Стафилококковая кишечная инфекция

Обсеменённость стафилококками, в том числе патогенными, велика как среди здоровых детей, так и среди больных другими лабораторно подтверждёнными ОКИ. Однако этиологическая роль стафилококка в возникновении ОКИ незначительна, что связано с наличием специфического антитоксического иммунитета у большинства детей к моменту инфицирования.

Различают первичную стафилококковую кишечную инфекцию и вторичную, развивающуюся на фоне стафилококкового сепсиса или пневмонии, а также в результате дисбактериоза при длительном антибактериальном лечении любых других заболеваний. Кроме того, стафилококки могут вызвать ПТИ.

- Клиническая картина первичной стафилококковой инфекции зависит от возраста больного, количества попавших в организм возбудителей и пути

инфицирования. При пищевом пути инфицирования у детей грудного возраста (например, при употреблении инфицированных молочных смесей) заболевание протекает особенно тяжело, с явлениями гастроэнтерита или гастроэнтероколита и быстрым развитием дегидратации. Однако существенное снижение массы тела ребёнка не характерно. У детей более старшего возраста болезнь проявляется тяжёлой интоксикацией (лихорадка до 39–40 °С) и симптомами гастрита (боли в эпигастральной области, многократная рвота). Стул жидкий, имеет каловый характер, чаще ярко-жёлтого или оранжевого цвета, со слизью. При контактно-бытовом пути инфицирования заболевают в основном дети раннего возраста. Несмотря на относительную лёгкость течения (периодический отказ от еды, редкие срыгивания или рвота, стул учащён незначительно, но со слизью, иногда с прожилками крови), заболевание приобретает затяжной волнообразный характер. В течение нескольких недель сохраняются субфебрильная температура тела, неустойчивый стул, иногда появляются вторичные гнойные очаги (отит, пневмония, конъюнктивит).

- Вторичное стафилококковое поражение кишечника в настоящее время возникает редко, чаще всего у недоношенных новорождённых. Диарея появляется на фоне гнойно-воспалительных заболеваний, пневмонии или другой патологии, вызванной стафилококками. Характерны тяжёлые изменения слизистой оболочки кишечника фибринозного, некротического и язвенного характера. Стул до 10 раз в сутки, испражнения содержат много слизи, гноя, а нередко и примесь крови.
- ПТИ возникают в результате употребления в пищу продуктов, содержащих стафилококковый экзотоксин. Это происходит при обсеменении продуктов патогенным агентом (например, золотистым стафилококком), выделяющим при размножении экзотоксин. Увеличивает вероятность развития ПТИ длительное хранение пищевых продуктов или нарушение правил их хранения. Заболевание развивается после короткого инкубационного периода (1–4 ч). Лихорадка отсутствует, выражены боли в эпигастральной области, тошнота и рвота. Протекает по типу гастроэнтероколита.

ОСЛОЖНЕНИЯ

При тяжёлом течении ОКИ у больных могут развиваться эксикоз степени II–III, гиповолемический шок, отёк лёгких, ДВС-синдром, ОПН, гемолитико-уремический синдром, острая сердечная недостаточность и др. При генерализованных формах заболевания возможны пневмония, отит, менингит, пиелонефрит, гепатит, инфекционно-токсический шок. Следствиями перенесённой ОКИ могут быть вторичная дисахаридазная недостаточность (например, лактазная), дисбактериоз кишечника и др. В качестве редких осложнений при дизентерии регистрируют выпадение прямой кишки, артриты, невриты, энцефалит.

ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Этиологическая расшифровка ОКИ по клиническим данным в спорадических случаях затруднительна. При первичном осмотре возможна лишь

предварительная диагностика на основании комплекса клинических и эпидемиологических данных: времени года, возраста заболевшего, предполагаемого источника заражения, наличия ОКИ в окружении больного, ведущего клинического синдрома, сочетания симптомов и последовательности их появления, локализации патологического процесса (гастрит, энтерит, колит и их сочетания) и т.д.

В предварительном диагнозе наиболее часто выделяют основной синдром, указывающий на локализацию процесса в ЖКТ, этиологию, стадию (фазу) болезни и характер её течения (при поступлении в поздние сроки болезни), а также степень и тип дегидратации (обезвоживания) и наличие осложнений. Если потеря воды и электролитов происходит в физиологических пропорциях, возникает изотонический тип дегидратации. В зависимости от преобладания потерь воды или электролитов, в первую очередь K^+ и Na^+ , выделяют водно-соледефицитный типы дегидратации.

Окончательный диагноз базируется в большинстве случаев на данных клинико-лабораторных исследований: дальнейшей динамике заболевания, выраженности симптомов, выделении возбудителя или его Аг, обнаружении специфических АТ в крови больного. При групповых вспышках заболевания с установленной этиологией диагноз ставят на основании клинико-эпидемиологических данных.

- Основным методом подтверждения диагноза служит бактериологическое (вирусологическое) исследование испражнений. Забор материала для исследования необходимо проводить в максимально ранние сроки, до начала этиотропной терапии.
- Традиционные серологические методы (РПГА, РСК и др.) также имеют диагностическую ценность. При их применении точность лабораторной диагностики ОКИ увеличивается в 1,5–2 раза. Необходимо помнить, что исследование крови больного на наличие АТ к возбудителю заболевания проводят не ранее 5-го дня от начала болезни.
- В качестве простых, доступных и информативных экспресс-методов диагностики ОКИ можно использовать латекс-агглютинацию, коагглютинацию, а также современные высокочувствительные методы — ПЦР, ИФА.
- Вспомогательное значение в постановке диагноза имеет микроскопическое исследование кала (копрограмма и копроцитограмма) и крови.

Дифференциальный диагноз ОКИ представлен в таблице 27-1.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение ОКИ у детей должно быть комплексным и этапным. Необходим индивидуальный подход к выбору лекарственных препаратов с учётом этиологии, тяжести, фазы, клинической формы заболевания, возраста ребёнка и состояния макроорганизма к моменту заболевания. От своевременности и адекватности терапии в значительной мере зависит исход ОКИ, особенно у детей раннего возраста. В настоящее время лёгкие формы ОКИ часто лечат амбулаторно, в этом случае обязательны ежедневные визиты участкового педиатра и медицинской сестры к больному.

Таблица 27-1. Основные дифференциально-диагностические критерии острых кишечных инфекций у детей

	Заболевание						
	Дизентерия	Сальмонеллёзы	Иерсиниоз	Эшерихиозы	Кампило- бактериоз	Ротавирусная инфекция	Заболевания, вызванные УПМФ*
Возраст	Преимущественно старше 3 лет	Разный, чаще до 1 года	Разный, чаще 2–7 лет	Разный, чаще 1–3 года	Разный, чаще 1–3 года	Разный, чаще 1–3 года	Разный, чаще до 6 мес
Сезонность	Летне-осенняя	В течение всего года	Зимне-весенняя	Зимне-весенняя	Весенне-летняя	Осенне-зимняя	В течение года
Начало болезни	Острое	У детей старше года острое, у детей до года любое	Острое	Чаще постепенное	Острое	Острое	У детей старше года острое, у детей до года постепенное
Синдром, определяющий тяжесть болезни	Нейротоксикоз	Токсикоз, эксикоз, у детей до года генерализация процесса	Интоксикация	Эксикоз II–III	Эксикоз II–III	Эксикоз I–III	Интоксикация, эксикоз I–III, у детей раннего возраста генерализация процесса
Температура тела	Фебрильная, гипертермия	Фебрильная	Фебрильная	Нормальная или субфебрильная	У детей до года нормальная, у детей старше года субфебрильная	Фебрильная или субфебрильная	Фебрильная или субфебрильная
Боли в животе	Умеренные, схваткообразные, возникают перед дефекацией, в левой подвздошной области	Умеренные, в эпигастральной и околопупочной областях	Очень интенсивные, в околопупочной области	Редко, умеренные	Интенсивные, разлитые	Редко, умеренные	Редко, умеренные

Таблица 27-1. Окончание

	Заболевание						
	Дизентерия	Сальмонеллёзы	Иерсиниоз	Эшерихиозы	Кампило- бактериоз	Ротавирусная инфекция	Заболевания, вызванные УПМФ*
Рвота	У половины больных 1–2 раза в сутки	У половины больных 1–3 раза в сутки, упорная	У большин- ства больных многократная	У большин- ства больных многократная, у детей до года упорная	До года редко, у большинства детей старше года 1–3 раза в сутки	У большинства больных повторная и многократная	У большин- ства больных повторная
Метеоризм	Не характерен	У детей до года часто	Не характерен	У половины больных	Не характерен	Отсутствует	Не характерен
Гепато- лиенальный синдром	Не характерен	Часто у детей до года	Редко	Отсутствует	Редко	Отсутствует	Редко
Характер стула	Скудный, по типу «рек- тального плевка»: слизь, кровь, гной	По типу «болот- ной тины», часто с кровью	Обильный, зловонный, со слизью и зеленью	Обильный, водянистый, ярко-жёлтого цвета	Жидкий, со слизью, зеленью, у детей до года часто с кровью	Обильный, слабо окрашенный, без примесей	Жидкий, без примесей, реже со слизью, зеленью и кровью
Копрограмма	Воспалитель- ные измене- ния: большое количество лейкоцитов и эритроцитов	Разная, зависит от клиническо- го варианта	Воспалитель- ные измене- ния редко, эозинофилия	Воспалитель- ные изменения не характерны	Воспалитель- ные изменения часто у детей до года, у старших детей редко	Воспалитель- ные изменения отсутствуют	Воспалитель- ные измене- ния редко
Экзантемы	Не характерны	Не характерны	Часто, разно- образные	Отсутствуют	Не характерны	Не характерны	Не характерны

Этиотропная терапия

Этиотропная терапия включает использование антибиотиков и синтетических противомикробных препаратов (строго по показаниям), специфических бактериофагов и энтеросорбентов. Антибиотики и синтетические противомикробные препараты показаны при инвазивных ОКИ в следующих случаях:

- при тяжёлой форме ОКИ — всем детям (независимо от возраста);
- при ОКИ средней степени тяжести — детям до 2 лет;
- при лёгкой форме заболевания — детям до года, входящим в группу риска (с врождённой патологией ЦНС и других органов и систем, иммунодефицитами, болеющим детям из закрытых детских коллективов и т.д.), а также при гемоколите.

При выборе лекарственного препарата необходимо учитывать особенности его фармакокинетики, спектр антимикробного действия, возможные побочные реакции и лекарственную устойчивость возбудителей ОКИ. Все антибиотики и синтетические противомикробные препараты, назначаемые детям, принято делить на следующие группы.

- Препараты первого ряда (назначают обычно амбулаторно в первые дни заболевания): канамицин, полимиксин, нифуроксазид, фуразолидон, ко-тримоксазол, интетрикс.
- Препараты второго ряда: налидиксовая кислота (неграм, невивграмон), рифампицин, амикацин, нетилмицин (нетромицин), амоксициллин+клавулановая кислота. Препараты второго ряда показаны больным со средне-тяжёлыми и тяжёлыми формами заболевания, а также при неэффективности препаратов первого ряда.
- Препараты третьего ряда (препараты «резерва»): цефтибутен (цедекс), цефтазидим (фортум), меропенем (меронем), имипенем+циластатин (тиенам), норфлоксацин, цiproфлоксацин (последние два препарата только детям старше 12 лет); их применяют при тяжёлых и генерализованных формах ОКИ в условиях отделения интенсивной терапии.

Также используют препараты узкого спектра действия. Так, хлорамфеникол (левомицетин), широко применяемый ранее, рекомендуют только для лечения иерсиниоза и брюшного тифа, а эритромицин — при кампилобактериозе и холере. Антимикробные препараты назначают в возрастных дозах. Длительность курса обычно не превышает 5–7 дней. Более длительно препараты используют при иерсиниозе и брюшном тифе. При отсутствии эффекта в течение 2–3 дней один препарат заменяют другим.

При повторном высеве патогенных возбудителей, а также для лечения лёгких и стёртых форм ОКИ целесообразно применять специфические бактериофаги, лактоглобулины (сальмонеллёзные, дизентерийные, колипротейные, клебсиеллёзные и др.) и Ig (ротавирусный, иерсиниозный и др.).

Показания для антибактериальной терапии в последние годы сузились в связи с широким использованием энтеросорбентов, оказывающих санирующее, дезинтоксикационное и противоаллергическое действия. Наиболее часто назначают природные энтеросорбенты, (например, смекту, активированный

уголь и пр.). Их эффективность возрастает при раннем приёме (с первых часов болезни).

Патогенетическая и симптоматическая терапия

В лечении ОКИ большое внимание уделяют патогенетической терапии, обязательно включающей пероральную регидратацию в сочетании с правильным питанием больных.

Пероральная регидратация. Один из основных методов лечения ОКИ, протекающих с эксикозом I, I–II, а в некоторых случаях и II степени. Пероральная регидратация направлена на восстановление водно-солевого обмена, нарушенного в результате усиленной секреции и сниженной реабсорбции воды и электролитов в кишечнике. С этой целью используют глюкозо-солевые растворы (например, регидрон), содержащие глюкозу, соли натрия и калия в разных соотношениях (выбор соотношения зависит от типа обезвоживания). Глюкоза способствует переходу ионов натрия и калия в эпителиоциты, восстановлению нарушенного водно-солевого баланса и нормализации обменных процессов. Пероральная регидратация наиболее эффективна при раннем назначении (с первых часов заболевания). Чтобы избежать обезвоживания, следует с первых часов заболевания назначить ребёнку обильное питьё (слегка подслащённый чай, компот из сухофруктов, отвар шиповника, риса и т.п.) с последующим обязательным переходом на стандартный глюкозо-солевой раствор с составом солей, оптимальным для данного больного. В домашних условиях в качестве временного заменителя можно приготовить такой лечебный раствор: в 1 л кипяченой воды растворить 4 столовых ложки сахарного песка, 1 чайную ложку поваренной соли и 1 чайную ложку питьевой соды.

Пероральную регидратацию проводят в два этапа.

- I этап (первые 6 ч от начала лечения) направлен на ликвидацию водно-солевого дефицита, имеющегося у ребёнка к началу лечения. Расчёт количества жидкости для первичной регидратации на первом этапе проводят по формуле:

$$V=(P \times n \times 10)+6,$$

где V — объём жидкости, вводимой больному за час, мл/час; P — масса больного, кг; n — дефицит массы тела ребёнка, %; 10 — коэффициент пропорциональности.

I степень эксикоза соответствует потере 5% массы тела, II степень — 7–9%, III степень — 10% и более. При отсутствии точных данных о потере массы тела ребёнка за время болезни степень обезвоживания можно определить по клиническим и лабораторным данным. Можно пользоваться и ориентировочными данными об объёме жидкости, необходимой больному за первые 6 ч регидратации, в зависимости от массы тела ребёнка и степени обезвоживания (табл. 27-2).

- II этап — поддерживающая терапия. Её проводят в зависимости от продолжающихся потерь жидкости и солей с рвотой и испражнениями. В среднем объём жидкости, вводимой на этом этапе, составляет 80–100 мл/кг в сутки. Длительность регидратации — до прекращения потерь жидкости.

Таблица 27-2. Ориентировочные объёмы жидкости для пероральной регидратации у детей разного возраста

Масса тела, кг	Количество раствора при обезвоживании, мл			
	I степень		II степень	
	за 1 ч	за 6 ч	за 1 ч	за 6 ч
5	42	250	66	400
10	83	500	133	800
15	125	750	200	1200
20	167	1000	266	1600
25	208	1250	333	2000

Эффективность пероральной регидратации во многом зависит от правильной техники её проведения. Основной принцип — дробность введения жидкости. На I этапе количество жидкости, рассчитанное за каждый час введения, ребёнок принимает дробно, в зависимости от возраста по чайной или столовой ложке через каждые 5–10 мин. При наличии одно- или двукратной рвоты регидратацию не прекращают, а прерывают на 5–10 мин и затем вновь продолжают. Не менее важно правильно определить оптимальный состав жидкости. Так, у детей до 3 лет глюкозо-солевые растворы целесообразно сочетать с бессолевыми (например, чай, вода, рисовый отвар, отвар шиповника и др.) в соотношениях: 1:1 — при выраженной водянистой диарее; 2:1 — при потере жидкости преимущественно с рвотой; 1:2 — при потере жидкости в основном с перспирацией (при гипертермии на фоне умеренно выраженной диареи). Введение солевых и бессолевых растворов чередуют (смешивать их нельзя!).

Пероральную регидратацию можно проводить не только в стационаре, но и дома (под наблюдением врача и медицинской сестры). Пероральную регидратацию не следует прекращать и ночью, во время сна ребёнка. В это время жидкость можно вводить через соску шприцем или пипеткой. При отказе от питья пероральную регидратацию можно проводить с помощью системы для внутривенного введения жидкости, присоединив её к желудочному зонду или соске. Критерии эффективности пероральной регидратации:

- исчезновение или уменьшение симптомов обезвоживания;
- прекращение водянистой диареи или уменьшение объёма испражнений;
- прибавка массы тела больного ребёнка;
- нормализация диуреза, показателей КЩС, концентрации Нб и гематокрита;
- улучшение состояния ребёнка.

Правильно и своевременно проведённая пероральная регидратация позволяет избежать парентеральной регидратации у 80–90% больных ОКИ и не менее чем в 2 раза уменьшить количество детей, нуждающихся в госпитализации. После широкого внедрения этого метода лечения летальность от ОКИ среди детей снизилась в 2–14 раз.

Диетотерапия. В настоящее время не рекомендуют назначать водно-чайную паузу и голодную диету, так как доказано, что даже при тяжёлых формах ОКИ пищеварительная функция большей части кишечника сохраняется, а голодная диета значительно ослабляет защитные функции организма и замедляет процессы репарации. Объём и состав питания зависит от возраста ребёнка, характера предшествующего вскармливания, тяжести заболевания и наличия сопутствующих заболеваний.

Детей, находящихся на грудном вскармливании, одновременно с проведением пероральной регидратации продолжают кормить грудью или сцеженным молоком 6–8 раз в сутки, прикладывая к груди на более короткий, чем обычно, срок. Дети, находящиеся на искусственном вскармливании, получают привычные для них заменители женского молока, при этом предпочтительны кисломолочные смеси. Если до заболевания ребёнок получал прикорм, соответствующий возрасту, в последующие дни постепенно вводят блюда прикорма в возрастном объёме. Таковы же принципы питания детей старше года: увеличение кратности приёмов пищи, уменьшение объёма пищи на 1 приём, использование кисломолочных продуктов, каш и пюре на овощном отваре, тёртых или печёных яблок, омлета, позже творога. Мясо подвергают специальной обработке и дают в виде суфле, кнелей. К 3–5-му дню болезни в большинстве случаев удаётся перейти на физиологический, соответствующий возрасту рацион с ограничением химических и механических раздражителей слизистой оболочки ЖКТ. Исключают блюда, усиливающие брожение и стимулирующие секрецию и желчеотделение (цельное молоко, ржаной хлеб, сырые овощи, кислые фрукты и ягоды, мясные бульоны и др.).

При затянувшейся постинфекционной диарее (чаще у детей грудного возраста) необходима дополнительная коррекция питания, зависящая от функциональных нарушений.

В комплексной терапии ОКИ также широко применяют лизоцим, панкреатин, антигистаминные препараты [хлоропирамин (супрастин), клемастин, ципрогептадин (перитол), кетотифен], симптоматические средства (индометацин, танальбин и др.). В периоде реконвалесценции проводят коррекцию дисбактериоза [бифидобактерии (бифидумбактерин, бифидумбактерин форте), линекс, аципол, хилак-форте, лактулоза, актимель и др.)], также назначают настои трав (ромашки, зверобоя, лапчатки, коры дуба, ольховых шишек и др.), витамины и физиотерапевтические процедуры.

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика ОКИ основывается на санитарно-гигиенических мероприятиях. В домашних условиях к ним следует отнести правильную термическую обработку и хранение мясных и молочных продуктов, отдельную обработку сырого и варёного мяса, а также овощей; отказ от кремов и блюд, включающих сырые яйца, защиту воды и пищевых продуктов от загрязнения и инфицирования, содержание жилища в чистоте, раннее выявление и изоляцию больных и т.д. Мать, ухаживающая за ребёнком, должна соблюдать элементарные правила гигиены (обработка молочных желёз перед кормлением,

мытьё рук после подмывания и пеленания ребёнка, а также перед тем, как взять соску, бутылочку для кормления и т.п.).

В детских учреждениях основное место в профилактике ОКИ занимает правильная организация санитарного режима. В окружении больных (в детских учреждениях, на дому или в стационаре) проводят текущую или заключительную дезинфекцию. Дети, имевшие контакт с больным ОКИ, подлежат медицинскому наблюдению в течение 7 дней и однократному бактериологическому обследованию. Аналогичные меры применяют по отношению к работникам пищевых предприятий и другим лицам декретированных групп.

Для повышения защитных свойств организма детей к различным заболеваниям необходимы правильное вскармливание, достаточное употребление витаминов, максимальное пребывание на свежем воздухе, закаливание и т.п. Большое значение в профилактике ОКИ имеет санитарно-просветительная работа среди населения.

ПРОГНОЗ

При ранней диагностике и адекватном лечении ОКИ прогноз благоприятный.

Менингококковая инфекция — острое инфекционное заболевание с воздушно-капельным путём передачи, вызываемое менингококком и проявляющееся поражением слизистой оболочки носоглотки (назофарингитом), а также генерализацией процесса в форме специфической септицемии (менингококцемии) и воспаления оболочек головного мозга (менингита).

Заболевание описано в 1806 г. во время эпидемии в Париже под названием «эпидемический цереброспинальный менингит». Возбудителя впервые выделил из ликвора больного А. Вайхельбаум в 1887 г. Вскоре установили, что менингококк может вызывать не только менингит, но и менингококцемию, а также фарингит. В 1965 г. по рекомендации ВОЗ для обозначения всех форм заболевания ввели термин «менингококковая инфекция». Летальность при менингококковом менингите, в прошлом очень высокая, значительно снизилась после появления антибиотиков. Однако по сравнению с другими детскими инфекциями и в настоящее время летальность при генерализованных формах менингококковой инфекции остаётся высокой, кроме того, после перенесённого заболевания могут развиваться тяжёлые резидуальные дефекты.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель менингококковой инфекции — менингококк (*Neisseria meningitidis*) — грамотрицательный диплококк, напоминающий по форме кофейное зерно. Располагается внутри- и внеклеточно, не имеет жгутиков, не образует спор, аэроб. Серологически неоднороден, выделяют 11 серогрупп возбудителя (А, В, С, X, Y и др.). В период эпидемических вспышек чаще всего выделяют менингококки групп А и В, при sporadических заболеваниях — группы С. Клеточная стенка возбудителя содержит термолабильный компонент (эндотоксин) липополисахаридной природы, обуславливающий токсические проявления менингококковой инфекции. Во внешней среде менингококк не стоек, кипячение убивает его моментально, дезинфицирующие растворы — в течение нескольких часов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Болеют преимущественно дети (80%), чаще до 5 лет. Менингококк передаётся через инфицированный секрет носоглотки и верхних дыхательных путей. Источник инфекции — больные (контагиозны с конца инкубационного периода и первые 2–3 дня заболевания) и бактерионосители. Путь передачи инфекции — воздушно-капельный. Индекс контагиозности составляет 10–15%. Пик заболеваемости — с февраля по май. Периодичность эпидемической заболеваемости составляет 10–15 лет.

Индекс восприимчивости при менингококковой инфекции не превышает 0,5%, что объясняется малой устойчивостью возбудителя в окружающей среде и значительной частотой носительства. Носительство продолжается несколько недель. Распространённость носительства в очагах инфекции составляет от 10 до 80%.

ПАТОГЕНЕЗ

Входные ворота инфекции — слизистая оболочка носоглотки, а возможно и бронхов. В большинстве случаев инфекция протекает субклинически (носительство) или в форме назофарингита (местное воспаление в области входных ворот). При несостоятельности местного иммунитета и инфицировании организма большой дозой вирулентного штамма менингококка происходит «прорыв» барьера слизистой оболочки носоглотки, развивается бактериемия (примерно в 1% случаев). Факторы, способствующие генерализации менингококковой инфекции, до конца не выяснены; имеют значение нарушение фагоцитарных реакций, недостаточное содержание IgM и IgG, а также компонентов комплемента C3 и C5. Менингококковую бактериемию (менингококцемию) сопровождает массовая гибель возбудителей с выделением эндотоксина, что приводит к развитию генерализованной сосудистой реакции (вплоть до возникновения инфекционно-токсического шока). В патогенезе последнего ведущее значение имеют ДВС-синдром, сопровождающийся нарушениями микроциркуляции и множественными кровоизлияниями в кожу, слизистые оболочки, внутренние органы, головной мозг, надпочечники, а также метаболические нарушения (гипоксемия, гиперкапния, метаболический ацидоз, гипокалиемия и гипохлоремия).

Менингококк способен преодолевать ГЭБ, особенно проницаемый у детей раннего возраста, и вызывать вначале серозное, а затем серозно-гнойное воспаление мягких оболочек мозга, а иногда и паренхимы головного мозга с распространением на спинной мозг, черепные и спинномозговые нервы. Гнойное воспаление сопровождается отёком мозга и развитием внутричерепной гипертензии, что усугубляется также токсинемией. Острое набухание и отёк мозга могут привести к вклинению продолговатого мозга в большое затылочное отверстие и смертельному исходу от паралича дыхания.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация менингококковой инфекции представлена в таблице 28-1.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Продолжительность инкубационного периода составляет 2–10 дней. Клинические формы менингококковой инфекции разнообразны — от бессимптомного носительства до генерализованных и тяжело протекающих вариантов.

Таблица 28-1. Классификация менингококковой инфекции*

Формы болезни	Проявления болезни
Первично-локализованные	Носительство Острый назофарингит Пневмония
Генерализованные	Менингококцемия Менингит Менингоэнцефалит Смешанная форма (менингит + менингококцемия) Редкие формы: эндокардит, артрит (синовит), полиартрит, пневмония, иридоциклит

* По Покровскому В.И., 1986

Назофарингит

Назофарингит — наиболее частая форма менингококковой инфекции. Клинические симптомы не отличаются от назофарингита другой этиологии: кашель, насморк, иногда субфебрилитет, гиперемия задней стенки глотки. Через 3–7 дней больной выздоравливает, либо наступает генерализация инфекции.

Менингококцемия

Менингококцемия начинается остро: повышается температура тела до 38–40 °С, возникают озноб, рвота, в тяжёлых случаях — судороги, нарушения сознания. В течение 1–2 сут на ягодицах, бёдрах, голеньях, реже — руках, туловище, лице появляются единичные, неправильной формы (звёздчатые) геморрагические элементы различных размеров (чаще 3–7 мм), иногда в сочетании с единичными розеолами или папулами. В дальнейшем геморрагии становятся множественными, местами они сливаются, формируются некрозы кожи (рис. 28-1 на вклейке). Также могут возникнуть кровоизлияния в склеру и слизистые оболочки, носовые кровотечения, синовит, иридоциклит. При ранней адекватной терапии происходит обратное развитие симптомов болезни.

У 6–20% детей развивается синдром Уотерхауса—Фридрихсен, обусловленный резким снижением секреции гормонов коры надпочечников в связи с кровоизлиянием в корковое вещество надпочечников. Эту форму менингококцемии называют молниеносной, так как она характеризуется бурным началом, высокой лихорадкой, развитием инфекционно-токсического шока (рвота, падение АД, нитевидный пульс, потеря сознания, цианотичные пятна на коже, менингеальный синдром). При отсутствии врачебной помощи через 6–48 ч от начала болезни наступает смерть.

Менингит и менингоэнцефалит

Характерно внезапное начало: значительно повышается температуры тела, возникают головная боль, рвота. В типичных случаях больной лежит на боку с запрокинутой головой. Туловище вытянуто, руки прижаты к груди, живот втянут, ноги приведены к животу. Возникает общая гиперестезия в виде повышенной чувствительности к зрительным (светобоязнь), слуховым, тактильным (нежелание осмотра, прикосновения) раздражителям. На 1–2-е сутки появляются менингеальные симптомы: ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига и Брудзинского, у детей до года выбухание

большого родничка, положительный симптом Лесажа — поднятый за подмышку ребёнок подтягивает ноги к животу и сохраняет их в таком положении.

При распространении воспаления на вещество головного мозга состояние больного ещё более ухудшается: нарушается сознание, появляются клонико-тонические судороги, глазодвигательные расстройства, парезы, пирамидные знаки. При поражении ствола головного мозга возникают расстройства речи и глотания, тахипноэ, брадиаритмия. При выраженном отёке ствола головного мозга и вклинении его в большое затылочное отверстие может наступить смерть. При адекватном лечении состояние улучшается через сутки, менингеальный синдром исчезает через неделю, полная санация ликвора происходит к 18–20-му дню.

Осложнения, развивающиеся в первые дни болезни (инфекционно-токсический шок, отёк головного мозга с вклинением продолговатого мозга в большое затылочное отверстие, ОПН, церебральная гипотензия и др.), можно рассматривать как тяжёлые проявления основного заболевания. В отдалённые периоды может развиться стойкая внутричерепная гипертензия вследствие гиперпродукции жидкости сосудистыми сплетениями и нарушения циркуляции ликвора (образование спаек).

ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагностика менингококковой инфекции основывается на данных клинической картины и результатах лабораторных исследований (бактериологическое и бактериоскопическое исследования ликвора, толстой капли крови, слизи из носоглотки, серологические анализы).

Подозрение на менингит — показание к проведению поясничной пункции, её проводит только врач. К противопоказаниям для поясничной пункции относят повышенную кровоточивость (неинформативность из-за присутствия в ликворе эритроцитов) и выраженную картину отёка мозга (опасность вклинения продолговатого мозга в большое затылочное отверстие). Результаты исследования спинномозговой жидкости (ликвора) позволяют дифференцировать менингизм, серозный или гнойный менингиты, а в дальнейшем определить этиологию последних и эффективность терапии.

Дифференциальную диагностику менингококкового менингита проводят прежде всего с воспалением оболочек головного и спинного мозга другой этиологии. По характеру воспалительного процесса в оболочках и изменений в ликворе выделяют серозный и гнойный менингиты (табл. 28-2). Гнойный менингит, помимо менингококка, могут вызвать другие бактерии (пневмококк, гемофильная палочка типа В и др.). Серозный менингит обычно вызывают вирусы, грибы, а также микобактерии туберкулёза и бледная трепонема. Менингеальный синдром без патологических изменений оболочек мозга и спинномозговой жидкости (менингизм) иногда сопровождает острые лихорадочные состояния.

ЛЕЧЕНИЕ

Всех больных с менингококковой инфекцией или подозрением на неё следует немедленно госпитализировать. При тяжёлом состоянии больного, обусловленном развитием инфекционно-токсического шока или выраженным отёком головного мозга, необходима госпитализация в отделение реанимации инфекционной больницы. При лечении пациентов с генерализованными формами учитывают, что часть введённого антибиотика не пройдёт ГЭБ, поэтому

Таблица 28-2. Дифференциально-диагностические отличия ликвора при менингитах различной этиологии

Признаки	Норма	Менингизм	Серьезные вирусные менингиты	Серьезный туберкулезный менингит	Менингококковый и другие гнойные менингиты
Цвет, прозрачность	Бесцветный, прозрачный	Бесцветный, прозрачный	Бесцветный, прозрачный или опалесцирующий	Бесцветный, ксантохромный, опалесцирующий	Мутный, зеленоватый
Давление, мм вод.ст.	130–180	Повышено незначительно	Повышено	Повышено резко	Повышено резко
Цитоз (количество клеток в 1 мкл)	2–8	2–12	20–800	200–700	1000–15000 и больше
Цитограмма, % лимфоциты нейтрофилы	80–85 3–5	80–85 3–5	80–100 0–20	40–60 20–50	0–60 40–100
Белок, г/л	0,16–0,33	0,16–0,45	0,16–1,0	1,0–3,3	0,66–16,0
Осадочные реакции	—	—	+(++)	+++	+++
Сахар, ммоль/л	2,5–3,8	2,5–3,8	2,5–3,8	Резко снижается на 2–3-й неделе	Умеренно снижается
Эффект от пункции	Возможна головная боль	Пункция приносит облегчение	Пункция приносит облегчение	Пункция приносит умеренное облегчение	Пункция приносит умеренное облегчение

доза должна быть высокой. Больному непосредственно после осмотра внутримышечно вводят бензилпенициллин в дозе 200–400 тыс. ЕД/кг/сут (6–8 инъекций каждые 3–4 ч без ночного перерыва). При менингококцемии применяют инъекции левомицетина сукцината (100 мг/кг/сут за 4 введения). В медицинском направлении в больницу указывают дозу и время введения препарата. До начала транспортировки по показаниям следует проводить посиндромную терапию (назначение глюкокортикоидов, противосудорожных, мочегонных препаратов и др.).

В стационаре лечение проводят в зависимости от формы и тяжести заболевания. Всем больным назначают антибиотики — бензилпенициллин или левомицетина сукцинат в дозах, указанных выше, в течение 5–10 дней. Исключение составляют больные с назофарингитом, которым назначают внутрь хлорамфеникол (левомицетин), эритромицин или рифампицин в возрастных дозировках. Наряду с антибиотиками больным проводят дезинтоксикационную, дегидратационную и посиндромную терапию. При отёке мозга в остром периоде на голову на несколько часов следует положить грелку со льдом, завернув её ткань, давать больному дышать кислородно-воздушной смесью (40% O_2). Назначают обильное питьё, внутривенно вводят изотонические растворы Рингера, глюкозы, альбумина, а также гемодез, плазму и одновременно проводят дегидратацию с помощью фуросемида или лазикса.

При молниеносном течении менингококцемии, развитии инфекционно-токсического шока проводят противошоковую терапию, включающую внутривенное введение глюкокортикоидов (гидрокортизона, дексаметазона и др.), кристаллоидных (раствор Рингера и др.) и коллоидных [декстран мол.масса 35000 (реополиглюкин), альбумин, плазма и др.)] растворов в соотношении 3:1, симптоматические средства. При отёке мозга назначают мочегонные средства (маннитол) в сочетании с дезинтоксикационной и симптоматической терапией. После выписки из стационара переболевшего наблюдают в поликлинике и при наличии остаточных явлений назначают симптоматическое лечение.

ПРОФИЛАКТИКА

Вакцинацию полисахаридной вакциной осуществляют только по эпидемиологическим показаниям. В коллективах, где выявили больного, проводят карантинные мероприятия продолжительностью 10 дней. В течение всего периода карантина контактных ежедневно осматривают и 2 раза проводят бактериологическое исследование слизи из носа и глотки. Выявленных бактерионосителей изолируют и лечат на дому до получения отрицательных результатов бактериологического исследования. Для лечения применяют антибиотики [ампициллин, эритромицин, хлорамфеникол (левомицетин)] в возрастной дозировке.

ПРОГНОЗ

При своевременной адекватной терапии большинство больных выздоравливают, но у них длительное время сохраняется астенический синдром. В редких случаях развивается гидроцефалия. Летальные исходы обусловлены тяжёлым инфекционно-токсическим шоком или вклиниванием продолговатого мозга в большое затылочное отверстие. Иммуитет после перенесённой менингококковой инфекции типоспецифичен.

ТУБЕРКУЛЁЗ

Туберкулёз — инфекционное заболевание, вызываемое микобактериями туберкулёза и характеризующееся развитием клеточной аллергии, специфических гранулём в различных органах и тканях и полиморфной клинической картиной.

Туберкулёз известен с глубокой древности и до сих пор представляет важную медицинскую и социальную проблему. Ежегодно в мире 8 млн человек заболевают, а 3 млн — умирают от туберкулёза. Величина пандемии настолько велика, что в 1993 г. ВОЗ объявила туберкулёз проблемой «великой опасности». В последние годы во всём мире повысилась заболеваемость туберкулёзом. В России она выросла почти в 2 раза, в том числе среди детей. Основные причины повышения заболеваемости: снижение уровня жизни населения, повлекшее ухудшение качества питания; возросшая миграция населения из эпидемически неблагополучных районов, уменьшение масштабов и качества проведения комплекса противотуберкулёзных мероприятий и появление устойчивых в специфической терапии штаммов. Чтобы снизить остроту проблемы, ВОЗ определила в качестве главных компонентов программы борьбы с этой болезнью активное выявление больных и иммунизацию против туберкулёза.

ЭТИОЛОГИЯ

Туберкулёз у человека вызывают микобактерии: в 92% случаев — *Mycobacterium tuberculosis*, в остальных случаях — *M. bovis* (вид, вызывающий туберкулёз у крупного рогатого скота и человека). *M. tuberculosis* — неподвижные тонкие палочки, аэробы. Кислотоустойчивы, для их окрашивания необходима особая методика (по Цилю—Нильсену). Возбудитель может размножаться как в макрофагах, так и внеклеточно. Палочки устойчивы во внешней среде: на страницах книг сохраняются 3–4 мес, в уличной пыли — 10 дней, в воде —

до года, в замороженном состоянии — десятилетиями. При УФО и кипячении погибают в течение нескольких минут. Медленно растут на классических питательных средах — появление первых колоний отмечают через 4–8 нед.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Туберкулёзом болеют люди всех возрастных групп — от новорождённых до лиц старческого возраста. Источники инфекции: больной человек, мясо-молочные продукты от животных, больных туберкулёзом. Пути передачи: чаще — воздушно-капельный, реже — алиментарный; также возможен трансплацентарный путь инфицирования (от беременной к плоду). Факторы передачи инфекции — длительный контакт с бактериовыделителем, плохие социально-бытовые условия, голодание, иммунодепрессия. Контагиозность невысока, во многом зависит от состояния защитных сил макроорганизма. Сезонность и периодичность заболеваемости не характерны.

Хотя туберкулёз не относят к высококонтагиозным заболеваниям, 25–50% людей, тесно контактирующих с бактериовыделителями, инфицируются. Каждый больной-бацилловыделитель способен заразить 10–15 человек. Следует помнить, что заразиться туберкулёзом — не значит заболеть. Манифестная форма туберкулёза развивается в 5–15% случаев, у остальных заражённых формируется нестерильный иммунитет.

Заболеваемость туберкулёзом детей в России постоянно возрастает с 1990 г., причём увеличивается количество заболевших не только среди детей в возрасте 5–9 лет, но и в более младшей возрастной группе (1–4 года). Почти в 90% случаев не удаётся установить источник инфицирования, что свидетельствует о наличии значительного резервуара туберкулёзной инфекции среди населения. Риск развития заболевания тем выше, чем младше ребёнок в период инфицирования.

ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез складывается из трёх основных этапов: инфицирования, развития первичного очага в каком-либо органе, прогрессирования заболевания с появлением новых симптомов.

Проникновение микобактерий в первичный очаг даёт начало процессу взаимодействия макро- и микроорганизма. Одна часть возбудителей остаётся на месте внедрения, другая часть попадает с макрофагами в регионарные лимфатические узлы. Первичный очаг, лимфангит и регионарный лимфаденит образуют первичный туберкулёзный комплекс. Фагоцитарные реакции незавершённые, поэтому в области первичного туберкулёзного комплекса микобактерии размножаются и, периодически попадая в кровеносные и лимфатические сосуды, разносятся по всему организму. Первичная бактериемия клинически никак не проявляется. Спустя 4–8 нед развивается сенсibilизация, туберкулиновые пробы становятся положительными (вираж). Формируется «нестерильный» иммунитет. У большинства детей и взрослых развивающиеся защитные реакции подавляют инфекционный агент в зоне первичного аффекта, последний постепенно фиброзируется и обызвествляется. В противном случае микобактерии могут распространиться из первичного очага на

близлежащие ткани или по току крови в отдалённые органы, вызывая в них прогрессирующие морфологические изменения. Проявлением этого процесса на начальных этапах становятся параспецифические, аллергические и токсико-аллергические реакции, соответствующие понятию «ранняя туберкулёзная интоксикация».

Особенность туберкулёзной инфекции — длительное (в течение многих лет, а иногда и пожизненное) сохранение жизнеспособного возбудителя в первичном очаге, лимфатических узлах, очагах диссеминации. Ослабление организма, снижение иммунитета при инфекционных (корь, вирусный гепатит, ВИЧ-инфекция) и других заболеваниях приводят к активации казалось бы полностью «заживших» очагов.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В соответствии с существующей классификацией 1973 г., принятой на VIII Всесоюзном съезде фтизиатров, выделяют 3 группы основных клинических форм туберкулёза.

Группа I. Туберкулёзная интоксикация у детей и подростков.

Группа II. Туберкулёз органов дыхания (первичный туберкулёзный комплекс, туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов, диссеминированный туберкулёз лёгких, очаговый туберкулёз лёгких, прочие формы).

Группа III. Туберкулёз других органов и систем (туберкулёз мозговых оболочек и ЦНС, туберкулёз костей и суставов, туберкулёз мочевых и половых органов, туберкулёз кишечника, прочие формы).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина туберкулёза зависит от места внедрения микобактерий, фазы патологического процесса, наличия осложнений. Заболевание развивается медленно, может продолжаться долго, иногда десятилетиями.

У детей и подростков чаще выявляют первичный туберкулёз, возникающий при заражении микобактериями туберкулёза ранее неинфицированного организма. Среди всех форм первичного туберкулёза преобладает туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов, реже диагностируют туберкулёзную интоксикацию, первичный туберкулёзный комплекс, плеврит и др. Чаще всего при туберкулёзе у детей поражаются лёгкие (85,3% среди локальных форм туберкулёза). Внелёгочные формы возникают в результате гематогенной диссеминации инфекции из первичного очага. Преобладают симптомы интоксикации, признаки локального воспаления выражены меньше. Характерно состояние гиперсенситиблизации, проявляющееся параспецифическими реакциями. Чем младше заболевший ребёнок, тем выше вероятность развития тяжёлых локальных и генерализованных форм туберкулёза. Ниже представлены наиболее частые или тяжёлые клинические формы туберкулёза у детей.

Туберкулёзная интоксикация у детей и подростков

Это самая частая форма болезни. Развивается обычно в дошкольном и младшем школьном возрастах. Появляются субфебрилитет, повышенная раздражительность, утомляемость, нарушения сна, аппетита. При осмотре можно выявить

бледность кожи, снижение массы тела, тургора мягких тканей, микрополиадепию. При этой форме туберкулёза иногда возникают следующие параспецифические проявления.

- Узловатая эритема — фиолетово-багровые малоблезненные узлы диаметром 1–5 см на голеньях, бёдрах, плечах.
- Фликтенулёзный кератоконъюнктивит — воспаление конъюнктивы и роговицы с образованием фликтены.
- Реактивный артрит (синовит) и др.

Для диагностики туберкулёзной интоксикации важно обнаружение выража туберкулиновых проб — впервые выявленной положительной реакции Манту или увеличение размеров папулы на 6 мм и более по сравнению с данными предыдущей реакции. При инструментальном исследовании внутренних органов специфического поражения выявить не удаётся.

Исходы. Инфекционный процесс может годами протекать волнообразно с возможным самоизлечением после формирования иммунитета или переходом в локальную форму.

Первичный туберкулёзный комплекс

Протекает бессимптомно (до развития осложнений) и может быть обнаружен только при рентгенологическом исследовании. В таких случаях выявляют участок затенения в лёгком, увеличенные лимфатические узлы корня и связующую их «дорожку», образуемую тенью сосудов и бронхов.

Осложнения. Пневмония, вовлечение плевры при субплевральной локализации очага.

Исходы. При благоприятном течении происходит кальцификация лимфатических узлов и казеозного очага в лёгких, при осложнённом течении возможны развитие гематогенной диссеминации, ателектаза, лимфогенной диссеминации и образование каверны.

Туберкулёзный бронхаденит

Туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов (туберкулёзный бронхаденит) — самая частая локальная форма первичного туберкулёза у детей. Увеличение лимфатических узлов приводит к сдавлению трахеобронхиального дерева. При нерезкой гиперплазии лимфатических узлов у больных появляются только признаки туберкулёзной интоксикации. При выраженном бронхадените развиваются довольно характерные клинические проявления: битональный, коклюшеподобный кашель, осиплость голоса, признаки хронической или острой интоксикации. Вследствие увеличения лимфатических узлов средостения возможно развитие локальных изменений: расширение подкожной венозной сети на коже груди, расширение поверхностной капиллярной сети в зоне C_{VII} (симптом Франка), укорочение перкуторного звука над областью средостения. Аускультативная картина бедна. Для подтверждения диагноза проводят рентгенологическое исследование, а также бронхоскопию.

Осложнения. Нарушение проходимости бронхов, туберкулёз бронхов, плеврит.

Исходы. При благоприятном течении происходит кальцификация лимфатических узлов, при осложнённом течении возможны развитие гематогенной диссеминации, ателектаза, лимфогенной диссеминации и образование каверны.

Диссеминированный туберкулёз лёгких

У детей и подростков диссеминированный туберкулёз лёгких возникает редко, протекает в острой (милиарный туберкулёз лёгких) и подострой формах. Заболевание развивается вследствие обширного гематогенного распространения туберкулёзной инфекции. Начинается внезапно с фебрильной лихорадки. Быстро нарастают симптомы интоксикации, сухой кашель, одышка. Характерно несоответствие между выраженной дыхательной недостаточностью и минимальными изменениями в лёгких (по данным рентгенографии). Развиваются лимфаденопатия, гепатолиенальный синдром. При рентгенографии лёгких выявляют мелкие многочисленные тени по всем лёгочным полям (картина «снежной бури»), что позволяет установить диагноз. Бактериоскопия и бактериологическое исследование мокроты малоинформативны — мокрота редко содержит микобактерии. Более чувствительные и специфичные методы лабораторной диагностики — ПЦР и ИФА. Туберкулиновые пробы часто отрицательны (туберкулиновая анергия). Диагноз можно подтвердить трансбронхиальной биопсией.

Осложнения. Сердечно-лёгочная недостаточность, анемия, гематогенные отсевы в различные органы, штампованные «очковые» каверны в верхних долях обоих лёгких (при подостром диссеминированном туберкулёзе).

Исходы. Несвоевременная диагностика этой формы при отсутствии лечения приводит к гибели больного в течение нескольких месяцев («скоротечная чахотка»).

Туберкулёз мочевых и половых органов

В настоящее время это наиболее распространённая форма внелёгочного туберкулёза. Преимущественно поражаются почки. Клиническая картина мало отличается от неспецифического воспалительного процесса в мочевой системе и характеризуется пиурией и эритроцитурией. Для диагностики обязательно проводят бактериологический посев мочи, модифицированные туберкулиновые пробы (оценку степени лейкоцитурии после подкожного введения 2 ТЕ туберкулина), исследование крови методом ПЦР, а также УЗИ и рутинные рентгеноконтрастные исследования почек и мочевых путей.

Осложнения. Кавернозный туберкулёз почки, стриктура мочеточников.

Исходы. При адекватной своевременной терапии исход благоприятный. В противном случае развиваются осложнения и пионефроз, при котором необходимо удаление почки.

Туберкулёз костей и суставов

Туберкулёз костей и суставов возникает преимущественно у детей раннего возраста в течение первых 3 лет после инфицирования. Обычно страдают средние отделы позвоночника. Эрозия передней поверхности тел позвонков приводит к их спадению и выраженному кифозу без сколиоза. Клинические проявления: боль, ограничение подвижности, отёк поражённых отделов

позвоночника. При прогрессировании процесс распространяется на нижележащие отделы, появляются «холодные абсцессы». Среди всех суставов туберкулёзом чаще всего поражаются тазобедренный и коленный суставы. Туберкулёзный артрит обычно протекает с выраженной экссудацией и хорошо поддаётся специфической терапии. Рентгенологические изменения позвоночника и суставов в виде деструкции костной и хрящевой тканей появляются поздно, в силу чего важное диагностическое значение имеет поиск первичного очага инфекции.

Осложнения. При прогрессирующем спондилите возможно развитие натёчников — новых абсцессов, удалённых от основного очага, образовавшихся вследствие перемещения гноя по межмышечным пространствам.

Исходы. Ранняя инвалидизация, образование горба, контрактура поражённого сустава.

Туберкулёзный менингит

Достаточно редкая, но прогностически неблагоприятная форма туберкулёза, развивающаяся преимущественно у детей раннего возраста. Заболевание начинается постепенно с изменения поведения ребёнка, общих симптомов недомогания, субфебрильной лихорадки. Позже появляются головная боль, светобоязнь, сонливость, менингеальные знаки, судороги, поражение черепных нервов, развивается кома. В диагностических целях показана поясничная пункция. Ликвор прозрачный, вытекает под давлением, на его поверхности (в термостате в течение суток) образуется фибриновая плёнка, в жидкости обнаруживают микобактерии туберкулёза. Для туберкулёзного менингита характерна белково-клеточная диссоциация — высокое содержание белка при низком лимфоцитарном плеоцитозе, что свидетельствует о блоке ликворных путей и преобладании застойных явлений над воспалительными.

Осложнения. Отёк мозга, гипертензионно-гидроцефальный синдром.

Исходы. Без лечения летальность при этой форме составляет 100%. Ранняя диагностика и специфическая терапия позволяют радикально улучшить прогноз.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз туберкулёза основывается на клинико-анамнестических и лабораторных данных (бактериоскопическое, бактериологическое, серологическое исследования, ПЦР), определении чувствительности к туберкулину и результатах инструментальных исследований (табл. 29-1).

Ведущий метод раннего выявления туберкулёза у детей — туберкулинодиагностика, основанная на определении уровня специфической сенсибилизации, развившейся вследствие инфицирования микобактериями. Туберкулиновая проба — аллергическая реакция замедленного типа. Для массовой туберкулинодиагностики применяют внутрикожную пробу Манту с 2 ТЕ очищенного туберкулина *PPD-Л*. Во внутреннюю поверхность предплечья специальным одноразовым туберкулиновым шприцем вводят внутрикожно 0,1 мл стандартного раствора туберкулина. На месте введения через 24–72 ч возникает гиперемия, а в центре её — папула. Для оценки пробы через 48–72 ч измеряют диаметр папулы перпендикулярно продольной оси руки (табл. 29-2).

Таблица 29-1. Примерная схема обследования при подозрении на туберкулёзную инфекцию

Вид обследования	Цели и результаты обследования
Сбор анамнеза	Контакт с больным туберкулёзом, проведение вакцинации БЦЖ, динамика показателей реакции Манту
Физикальное обследование	Определение антропометрических показателей, тщательный осмотр ребёнка, включающий пальпацию всех групп лимфатических узлов, перкуссию, аускультацию и др.
Лабораторные данные	Умеренное увеличение СОЭ, небольшой лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, эозинофилия, лимфопения в анализе периферической крови
Туберкулиновые пробы	Определение диаметра папулы реакции Манту
Прямая бактериоскопия, бактериологическое исследование (флотация, посев, биологическая проба)	Выявление микобактерий туберкулёза в мокроте, промывных водах из бронхов и желудка, моче, кале
Инструментальные методы (по показаниям): рентгенография лёгких, томография, КТ и МРТ, бронхоскопия, трансбронхиальная (или внутрилёгочная) биопсия; рентгенография позвоночника, суставов, органов ЖКТ; ФЭГДС, УЗИ органов мочевыводящей системы, экскреторная пиелография и др.	Выявление характерных признаков лёгочного и внелёгочного туберкулёзных поражений

Таблица 29-2. Оценка реакции Манту по величине папулы

Величина папулы, мм	Оценка
0–1	Отрицательная
2–4 или только гиперемия любого размера	Сомнительная
5–16	Положительная
17 и более, а также везикулонекротическая реакция и явления лимфангита	Гиперергическая реакция

Реакцию Манту проводят ежегодно всем детям в возрасте от 1 года до 18 лет, желательно в один и тот же сезон, независимо от предыдущих результатов. В условиях массовой внутрикожной вакцинации и ревакцинации БЦЖ с помощью туберкулиновых проб возможно выявление не только инфекционной, но и поствакцинальной аллергии. Для их отличия принимают во внимание срок, прошедший с момента вакцинации или ревакцинации, характер и динамику предыдущих реакций. Резко положительную реакцию, в том числе и гиперергическую, всегда следует расценивать как инфицирование. При

выявлении положительной реакции Манту ребёнка следует направить на обследование к фтизиатру. В 7–10% случаев у инфицированных и даже больных туберкулёзом детей туберкулиновые пробы могут быть отрицательными [при тяжёлой дистрофии, некоторых инфекционных заболеваниях (кори, коклюше и др.), а также у больных соматическими заболеваниями, получающих иммуносупрессоры (глюкокортикоиды и др.)].

При постановке диагноза указывают локализацию поражения, фазу патологического процесса (инфильтрации, распада, обсеменения или рассасывания, уплотнения, рубцевания, обызвествления), осложнения. По наличию или отсутствию выделения больным туберкулёзной палочки (БК — *бацилла Коха*) туберкулёз характеризуют как БК(+) или БК(–). Перечисляют также остаточные изменения перенесённого туберкулёза.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику проводят в зависимости от клинических проявлений. При туберкулёзной интоксикации исключают хроническую очаговую инфекцию другой этиологии. При наличии признаков поражения лёгких или трахеобронхиальных лимфатических узлов исключают банальную пневмонию, саркоидоз, лимфопролиферативное заболевание. Варианты с внелёгочной локализацией туберкулёза дифференцируют с неспецифическими поражениями данных систем.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение проводит фтизиатр совместно с педиатром и врачами других специальностей (урологом, окулистом, неврологом, ортопедом и т.д.). Основа лечения — этиотропная химиотерапия. Её проводят с учётом возраста ребёнка, его анатомо-физиологических особенностей, формы и активности туберкулёзного процесса. Особое внимание уделяют организации режима, питанию, физической нагрузке. Лечение больных туберкулёзом осуществляют длительно (6–18 мес), поэтапно (стационар—санаторий—противотуберкулёзный диспансер).

Химиотерапию начинают немедленно после установления диагноза, проводят длительно и непрерывно. Обычно назначают комбинацию из 2 и более лекарственных средств. Противотуберкулёзные препараты классифицируют в зависимости от их эффективности.

- I группа (максимальная эффективность) — изониазид и рифампицин.
- II группа (средняя эффективность) — стрептомицин, канамицин, виомицин (флоримицина сульфат), этамбутол, этионамид, протионамид, пиразинамид.
- III группа (умеренная эффективность) — аминосалициловая кислота (натрия пара-аминосалицилат).

Обязательные составляющие любого кратковременного курса химиотерапии — изониазид и рифампицин (препараты выбора), а также пиразинамид, этамбутол и стрептомицин (дополнительные препараты). Остальные препараты менее эффективны и/или обладают большим количеством побочных эффектов, поэтому их применяют преимущественно при длительном лечении и выявлении у больного полирезистентных микобактерий.

Режим химиотерапии (комбинация химиопрепаратов, доза, кратность и способ введения, длительность приёма), а также сроки диспансерного наблюдения за больными определены приказом и инструкцией МЗ РФ. Лекарственные противотуберкулёзные препараты обладают многими побочными действиями, поэтому необходимы строгое соблюдение режима применения препарата, профилактика побочных эффектов (например, назначение витаминов группы В, особенно витамина В₆). Также необходимо соблюдать следующие правила проведения химиотерапии.

- Нельзя применять менее двух эффективных противотуберкулёзных препаратов.
- При активном процессе назначают три препарата (изониазид, рифампицин и пиразинамид) в течение 2 мес, затем два препарата (изониазид и рифампицин) ещё в течение 6 мес (в педиатрической практике — 4 мес).
- При тяжёлых формах в любом возрасте назначают четыре препарата в течение первых 2–3 мес.
- Наиболее эффективен ежедневный приём изониазида и рифампицина в течение 9–12 мес (положительный эффект отмечают в 99% случаев).
- При выраже туберкулиновых проб у ребёнка (даже при отсутствии признаков интоксикации и локальных изменений) проводят 3-месячную профилактику изониазидом.

Помимо химиотерапии проводят посиндромное патогенетическое лечение. Оперативное лечение у детей проводят преимущественно при костно-суставном туберкулёзе (иссечение поражённой ткани) и туберкулёзе мочеполовой системы. Проводят комплекс неспецифических мероприятий, направленных на укрепление защитных сил организма (лечебное питание, витаминотерапию, физиопроцедуры, ЛФК, лечение иммуномодуляторами и др.).

ПРОФИЛАКТИКА

Профилактика туберкулёза у детей направлена на предотвращение инфицирования (имеет важное значение в раннем возрасте) и предупреждение заболевания.

- Профилактика инфицирования заключается в оздоровлении лиц из очагов туберкулёза, проведении санитарно-просветительной работы, регулярном (2 раза в год) обследовании сотрудников всех детских учреждений, особенно дошкольных, в противотуберкулёзных диспансерах, организации оздоровительных мероприятий детского населения.
- Основные методы профилактики заболевания туберкулёзом у детей — вакцинация (ревакцинация) БЦЖ и химиопрофилактика.
 - Вакцинацию БЦЖ проводят новорождённым и неинфицированным микобактериями туберкулёза детям в возрасте 7 (14) лет согласно календарю прививок. Прививки способствуют снижению инфицированности и заболеваемости детей, предупреждают развитие острых и генерализованных форм туберкулёза. Ревакцинацию проводят здоровым детям с отрицательным результатом пробы Манту с 2 и 5 ТЕ *PPD*-Л. Эффективность вакцинации и ревакцинации БЦЖ во многом зависит от качества прививок и соблюдения техники вакцинации. У 90–96% детей, привитых БЦЖ внутрикожным

методом, на месте введения вакцины спустя 4–6 нед образуется папула до 8 мм в диаметре, затем корочка, и в течение 2–4 мес образуется рубчик. Вакцина БЦЖ малореактогенна, но иногда после её введения могут возникнуть осложнения: холодный абсцесс, регионарный лимфаденит, келоидный рубец, диссеминированная БЦЖ-инфекция (один случай на 1–2 млн привитых).

– Химиопрофилактика (изониазид в суточной однократной дозе 10 мг/кг) показана в следующих случаях.

- ♦ Лицам, находящимся в контакте с больными, выделяющими микобактерии туберкулёза (2 двухмесячных курса в год, весной и осенью, в течение 1–3 лет).
- ♦ При выраже туберкулиновых проб без явлений интоксикации (однократно в течение 3 мес), а также гиперергической реакции на введение туберкулина (однократно в течение 3 мес).
- ♦ При положительных туберкулиновых пробах реконвалесцентам после кори, коклюша (однократно в течение 2 мес).
- ♦ При положительных туберкулиновых пробах больным, получающим глюкокортикоидную и иммуносупрессивную терапию по поводу различных соматических заболеваний.

ПРОГНОЗ

Прогноз при туберкулёзе зависит от клинической формы заболевания, возраста ребёнка, своевременности и эффективности лечения. Инфекционный процесс может годами протекать волнообразно, при этом вероятность неблагоприятных исходов и ранней инвалидизации высока в раннем детском возрасте и пубертатном периоде.

СИФИЛИС

Сифилис — инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой, с преимущественно контактным механизмом передачи возбудителя, хроническим рецидивирующим течением и характерной периодичностью клинических симптомов, способное поражать все органы и системы.

ЭТИОЛОГИЯ

Возбудитель сифилиса *Treponema pallidum* (подвид *pallidum*) открыли в 1905 г. Ф. Шаудин и Э. Хоффман. Бледная трепонема — тонкий подвижный спиралевидный микроорганизм, 0,25 мкм шириной и 5–20 мкм длиной, имеет 8–12 равномерных завитков, может существовать в 3 формах — спиралевидной, цистной и L-форме. Самое частое (классическое) течение сифилиса обусловлено наличием спиралевидной формы возбудителя, остальные формы, вероятно, поддерживают длительное латентное течение. Возбудитель сифилиса малоустойчив во внешней среде и гибнет при высыхании; прогревание при температуре 40 °С в течение часа приводит к утрате патогенных свойств; при 48 °С бактерии погибают в течение 10 мин, но на холоде сохраняются до 50 сут. Бледная трепонема быстро погибает при действии антисептиков. У возбудителя сифилиса выделены белковые, полисахаридные и липидные Аг.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Заболевание регистрируют повсеместно. К середине XX в. заболеваемость значительно снизилась, но с конца 80-х гг. отмечают увеличение количества заболевших, а в некоторых регионах (включая Россию) заболеваемость достигает почти эпидемических величин; в 2000 г. она составила 157,3 случая на 100 000 населения. У детей заболеваемость сифилисом составляет 8,1–9,2 случая на 100 000 детского населения. Резервуар возбудителя — больной человек. Основной путь передачи — половой, но у детей большое значение имеет и контактный путь инфицирования (при использовании загрязнённых выделениями больного предметов обихода, игрушек, медицинского инструментария и пр.). Наибольшую опасность представляют нелечёные больные с кожными проявлениями первичного или вторичного сифилиса. Возможна передача возбудителя от беременной плоду трансплацентарно или при прохождении по родовым путям. Возбудитель не способен проникать через плаценту в первые 4 мес беременности; лечение матери на этих сроках препятствует инфицированию плода.

ПАТОГЕНЕЗ

В организм человека возбудитель проникает через микротравмы слизистых оболочек (половых путей, рта, прямой кишки) или кожных покровов, мигрирует в лимфатические узлы, затем в кровоток и диссеминирует. Изначально резистентность организма к возбудителю низкая (в это время он быстро диссеминирует по тканям), затем она возрастает и ограничивает дальнейшее распространение, но не обеспечивает полной элиминации возбудителя. Подобное равновесное состояние нестабильно — у части больных оно нарушается с переходом в третичный сифилис. На поздних стадиях сифилиса развивается гиперчувствительность к бледной трепонеме, приводящая к образованию гуммозных изъязвлений и некрозов. Уже на ранних стадиях заболевания происходит поражение ЦНС. При отсутствии адекватного лечения во вторичном периоде сифилиса у трети больных находят изменения ликвора. В течение первых 5–10 лет после заражения страдают, в основном, сосуды и оболочки мозга (менинговаскулярный нейросифилис); позже поражается паренхима головного и спинного мозга. Вовлечение в патологический процесс коры и оболочек головного мозга приводит к прогрессивному параличу. Поражение задних столбов спинного мозга вызывает спинную сухотку.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация сифилиса приведена в таблице 29-3.

Таблица 29-3. Классификация сифилиса

Приобретённый сифилис	Врождённый сифилис
Первичный	Сифилис плода
Вторичный	Ранний врождённый (до 4-летнего возраста)
Третичный	Поздний врождённый (после 4-летнего возраста)

Клиническая картина

ПРИБРЕТЁННЫЙ СИФИЛИС

У нелечёных больных приобретённый сифилис длится многие годы, практически всю жизнь (самоизлечение от сифилиса хотя и возможно, но маловероятно). В классическом течении болезни выделяют четыре периода: инкубационный, первичный, вторичный, третичный. Допускают также возможность длительного (многолетнего) бессимптомного течения приобретённого сифилиса с самого начала болезни с развитием впоследствии поздних нервных и висцеральных форм заболевания.

Инкубационный период

Инкубационный период длится в среднем 3–4 нед. При массивном инфицировании его продолжительность сокращается до 10–15 дней, а при тяжёлых сопутствующих заболеваниях и использовании антибиотиков в дозах, недостаточных для превентивного лечения заболевания, увеличивается до 3–5 мес.

Первичный период сифилиса

Первичный период сифилиса продолжается от момента появления твёрдого шанкра до возникновения генерализованных высыпаний (6–7 нед) и характеризуется развитием на месте внедрения бледных трепонем (чаще в области половых органов) твёрдого шанкра (*ulcus durum*) и регионарного лимфаденита. Твёрдый шанкр, как правило, бывает единичным, имеет небольшие размеры (в среднем 4–5 мм), правильные округлые или овальные очертания, пологие (блюдецобразные) края, гладкое красное дно со скудным отделяемым, плотноэластический (хрящевидный) инфильтрат в основании. Регионарная лимфаденопатия развивается через неделю после появления твёрдого шанкра. Без лечения твёрдый шанкр проходит через 6–12 нед, оставляя после себя небольшой и лишённый пигмента рубец. Локализация твёрдого шанкра чётко указывает на путь заражения сифилисом. Различают половые, околополовые и внеполовые (экстрагенитальные) шанкры. У детей твёрдый шанкр часто располагается на лице, губах, слизистой оболочке рта (щеках, языке, миндалинах), иногда — в пищеводе и желудке. У некоторых детей твёрдый шанкр отсутствует или быстро исчезает.

Первичному сифилису свойственна возрастающая сенсибилизация организма к возбудителю. К 6–7-й неделе болезни в организме появляются специфические АТ (переход первичного серонегативного сифилиса в первичный серопозитивный).

Вторичный период сифилиса

Вторичный период сифилиса обычно развивается через 6–12 нед после инфицирования и продолжается 3–4 года. Из регионарных лимфатических узлов бледная трепонема быстро проникает в кровоток, вызывая генерализованную инфекцию — сифилитическую септицемию. Могут поражаться все органы и системы, однако основные проявления представлены высыпаниями на коже и слизистых оболочках (вторичные сифилиды).

Первое генерализованное высыпание, обычно возникающее на фоне регрессирующего твёрдого шанкра, бывает наиболее интенсивным (свежий вторичный сифилис) и сопровождается выраженным полиаденитом. Сыпь сохраняется несколько недель (реже 2–3 мес), затем спонтанно исчезает на неопределённое время. Повторные эпизоды высыпаний (вторичный рецидивный сифилис) чередуются с периодами полного отсутствия проявлений (вторичный латентный сифилис). Сифилиды содержат большое количество бледных трепонем, последние при изъязвлении легко попадают во внешнюю среду, что делает этот период сифилиса крайне заразным. Основные виды сифилид вторичного периода следующие.

- **Сифилитическая розеола:** розовое пятно размером 0,5–1 см, имеющее неправильные округлые очертания, не шелушится, исчезает при надавливании.
- **Сифилитическая папула:** узелок синюшно-красного цвета плотной консистенции с шелушением по периферии. Разновидности сифилитических папул: лентикулярная, размером 0,3–0,5 см; милиарная, размером с маковое зерно; нуммулярная (монетовидная), размером с крупную монету, имеющая склонность к группированию; себорейная, локализуется на лице, коже лба и отличается жирными чешуйками на поверхности; эрозивная (мокнущая), отличается эрозивной или мокнущей поверхностью, локализуется на слизистой оболочке или в складках кожи; широкие кондиломы (вегетирующие папулы), располагаются в местах трения кожи (паховой области), отличаются большими размерами, вегетацией, эрозивной поверхностью; роговые папулы ладоней и подошв, характеризуются мощным развитием рогового слоя на поверхности, очень напоминают мозоли; псориазиформные папулы, с выраженным шелушением на поверхности.
- **Сифилитические пустулы** обычно возникают у ослабленных больных с тяжёлым (злокачественным) течением процесса.
- **Сифилитическая плешивость** — быстро развивающееся мелкоочаговое или диффузное выпадение волос на голове без воспалительных изменений кожи.
- **Сифилитическая лейкодерма** (сифилид пигментный) локализуется на боковых и задней поверхностях шеи, нередко на коже туловища; на поражённых участках на фоне гиперпигментации возникают гипопигментированные округлые пятна размером 0,5–1 см.

Очень часто поражаются слизистые оболочки ротовой полости и половых органов. Высыпания на слизистых оболочках представлены розеолами (округлые пятна, часто серо-белые с красным ободком) и папулами, редко — пустулами.

Помимо высыпаний на коже и слизистых оболочках, вторичный сифилис может сопровождаться поражением внутренних органов (сифилитические гепатит, нефрозонефрит, миокардит и др.), ЦНС [сифилитический менингит (нередко асимптомный), сифилис сосудов мозга (менингovasкулярный сифилис)], костей (диффузные периоститы с болезненными припухлостями,

ночными болями в костях; реже — остеопериоститы), суставов (полиартритический синовит с образованием выпота в суставной полости) и др.

Третичный период сифилиса

Третичный период сифилиса («гуммозный») развивается через 3—6 лет после заражения у незначительного количества больных (не получавших адекватного лечения или ослабленных, в частности при хронических заболеваниях, таких как туберкулёз, малярия и пр.). Проявления третичного сифилиса отличаются наибольшей тяжестью и могут привести к необратимому обезображиванию внешности, инвалидизации и летальному исходу. Сифилиды третичного периода представлены 2 элементами — бугорками и узлами (гуммами), отличающимися размером и глубиной залегания.

Для третичного периода сифилиса характерно появление ограниченных очагов воспаления во многих органах с последующим их разрушением и частичной или полной утратой функции. В патологический процесс могут вовлекаться любые органы, но чаще всего поражаются кожа и слизистые оболочки, кости, сердечно-сосудистая и нервная системы. Заболевание проявляется хроническим интерстициальным воспалением с исходом в склероз (сифилитический гепатит, цирроз, сифилитический мезоартрит с формированием порока сердца, нейросифилис: менингит, спинная сухотка, прогрессивный паралич и т.д.) или образованием сифилид, вызывающих разрушение и сдавление жизненно важных органов (гуммы печени, почек, кожи, головного мозга, кишечника, лёгких, гуммозный остеомиелит, остеопериостит). Третичному сифилису, как и вторичному, свойственно чередование явных и скрытых клинических проявлений инфекции, при этом больные практически не заразны, поскольку единичные трепонемы в глубине инфильтрата гибнут при его распаде.

ВРОЖДЁННЫЙ СИФИЛИС

Врождённый сифилис развивается при внутриутробном заражении плода после развития у него плацентарного кровообращения (20 нед гестации). Чаще инфицирование происходит в активном периоде сифилиса в последние 3 мес беременности. Беременность у женщин с нелечёным сифилисом может закончиться поздним выкидышем, мертворождением, рождением ребёнка с активной или латентной сифилитической инфекцией. Клинические проявления врождённого сифилиса разнообразны, некоторые них отражают текущий инфекционный процесс, другие представляют нарушения эмбриогенеза вследствие тератогенного воздействия бледной трепонемы.

Сифилис плода

Сифилис плода сопровождается изменениями внутренних органов, а несколько позднее и костной системы. Специфические поражения внутренних органов плода проявляются межклеточной инфильтрацией и разрастанием соединительной ткани. Распространённые и тяжёлые поражения внутренних органов плода часто приводят к поздним выкидышам и мертворождению. Иногда ребёнок рождается живым, но в тяжёлом состоянии и вскоре умирает.

Ранний врождённый сифилис

Ранний врождённый сифилис может впервые проявиться как в грудном (до 12 мес), так и раннем детском (1–4 года) возрасте. Он представляет собой активную сифилитическую инфекцию, аналогичную вторичному периоду приобретённого сифилиса. Твёрдый шанкр при этом не образуется, так как бледные трепонемы через пупочную вену попадают сразу во внутренние органы. Дебют болезни возможен как непосредственно после рождения, так и в течение первых 2–3 мес жизни в виде неспецифических симптомов генерализованной инфекции (лихорадки, повышенной возбудимости, недостаточной прибавки массы тела, анемии), полилимфаденопатии и «классических» локальных поражений. Наиболее часто страдают кожа, слизистые оболочки, костная и нервная системы, паренхиматозные органы (печень, селезёнка, лёгкие), реже — ЖКТ. Основные клинические проявления раннего врождённого сифилиса представлены в таблице 29-4. Больные заразны, нуждаются в активном лечении.

Таблица 29-4. Основные клинические проявления раннего врождённого сифилиса

Кожа и слизистые оболочки
Сифилитическая пузырчатка новорождённых (симметрично расположенные пузыри на подошвах и ладонях, рис. 29-1 и 29-2 на вклейке)
Сифилитический ринит с деформацией костно-хрящевой ткани носа («седловидный» нос)
Диффузное уплотнение кожи вокруг рта и заднего прохода с исходом в радиальные рубцы Робинсона–Фурнье (рис. 29-3 на вклейке)
Пятнистые и папулёзные высыпания на туловище, конечностях, половых органах
Распространённые везикулярные, буллёзные, мокнувшие элементы
Широкие кондиломы в области заднего прохода
Костная система
Остеохондриты с патологическими переломами
Периоститы, остеопериоститы длинных трубчатых и плоских костей
Дактилиты
Ложный паралич Парро (сильные боли в костях, заставляющие ребёнка лежать неподвижно)
ЦНС, орган зрения
Менингиты, менингоэнцефалиты с исходом в гидроцефалию
Хориоретиниты, атрофия зрительного нерва

Диагностически важным признаком раннего врождённого сифилиса у мальчиков старше года считают наличие плотных болезненных яичек. Ранний врождённый сифилис может протекать как моносиндром (например, в виде сифилитической пузырчатки, изолированного поражения глаз или остеохон-

дритов). К характерными и пожизненно сохраняющимся признакам раннего врождённого сифилиса относят рубцы Робинсона–Фурнье вокруг рта, седловидный нос и деформацию черепа.

Поздний врождённый сифилис

В настоящее время благодаря широкому применению пенициллина поздний врождённый сифилис наблюдают редко. Многие авторы рассматривают эту форму заболевания как рецидив раннего врождённого сифилиса или длительную латентную инфекцию. Заболевание обычно проявляется через 4–5 лет после рождения ребёнка (иногда в 14–15 лет). Клинические проявления позднего врождённого сифилиса напоминают симптоматику третичного периода приобретённого сифилиса. К достоверным признакам позднего врождённого сифилиса относят так называемую триаду Хатчинсона, включающую интерстициальный диффузный кератит, глухоту из-за сифилитического лабиринтита и бочкообразные с выемкой по свободному краю верхние резцы (зубы Хатчинсона).

К вероятным признакам позднего врождённого сифилиса относят «саблевидные» голени, «готическое» нёбо, утолщение грудинного конца ключицы, различные аномалии зубов (диастему, макро- или микродентию, гипоплазию клыков и пр.). Однако эти симптомы наблюдают и при других заболеваниях.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика сифилиса основывается на данных клинической картины (характерные кожные и висцеральные проявления), эпидемиологического анамнеза (наличие в семье больного сифилисом) и лабораторных исследований. Для лабораторной диагностики сифилиса применяют преимущественно бактериоскопические и серологические исследования.

- Наиболее оптимальные микроскопические методы для обнаружения трепонем — темнопольная и фазово-контрастная микроскопия. Также возможно приготовление гистологических препаратов, импрегнированных серебром. Материал для исследования — отделяемое шанкра, пунктаты лимфатических узлов, соскобы розеол и т.д.
- Серологические реакции — основные методы лабораторной диагностики сифилиса, кроме того, их используют для оценки эффективности лечения и наблюдения за выздоровлением. Серологические исследования при сифилисе разделяют на неспецифические и специфические.
 - Неспецифические тесты (без участия трепонем). Основные методы — РСК (реакция Вассермана) и VDRL-реакция (от англ. *Venereal Disease Research Laboratory*, лаборатория изучения венерических заболеваний) — специализированная флоккуляционная проба на предметных стёклах с использованием кардиолипид-лецитин-холестеринового Аг. Реакции положительны, начиная с середины первичного и в течение вторичного периодов, в третичном периоде могут быть отрицательными у 50% больных.
 - Из специфических тестов используют реакцию иммобилизации бледных трепонем, РИФ (становится положительной у большинства больных сифилисом

уже в первичном серонегативном периоде; положительна во всех периодах сифилиса, в том числе и при поздних формах, практически у всех больных) и ИФА.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Первичный сифилис необходимо дифференцировать с генитальным герпесом, мягким шанкром, венерической лимфогранулёмой, эрозивным баланитом, паховой гранулёмой, туберкулёзом. Для твёрдого шанкра (неосложнённого), в отличие от других внешне схожих язвенных поражений, не характерны болезненность и острые воспалительные явления.

Вторичный сифилис дифференцируют с лекарственным дерматитом, розовым лишаём, краснухой, многоморфной эритемой, красным отрубевидным лишаём, грибковыми инфекциями. Вторичные сифилиды имеют ряд общих черт, отличающих их от других кожных высыпаний: они повсеместны, имеют доброкачественное течение, лихорадочные симптомы отсутствуют, нет также острых воспалительных явлений и субъективных ощущений, отмечают устойчивость к местному лечению, быстрое исчезновение под влиянием специфической терапии.

Врождённый сифилис необходимо дифференцировать с другими ВУИ.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение начинают незамедлительно после подтверждения диагноза и проводят в специализированных учреждениях. Количество и продолжительность курсов терапии, разовые и курсовые дозы препаратов, длительность диспансерного наблюдения регламентируются в инструктивных документах. Препараты выбора при всех стадиях сифилиса — пенициллины (водорастворимые или дюрантные). При непереносимости пенициллинов используют эритромицин, цефалоспорины, тетрациклин. При третичном сифилисе помимо антибиотиков применяют соединения висмута (бийохинол, бисмоверол).

ПРОФИЛАКТИКА

Средства специфической иммунопрофилактики отсутствуют, поэтому основное значение имеют неспецифические профилактические мероприятия.

- Профилактика приобретённого сифилиса: раннее активное выявление и лечение больных сифилисом (если необходимо — в принудительном порядке, согласно законодательству об отслеживании контактов), регулярные профилактические обследования декретированных групп населения (медработников, работников детских учреждений, пищевых предприятий и т.д.), обследование на сифилис всех стационарных больных. Большое значение имеют санитарно-просветительная работа, обучение подростков основам половой грамотности и правилам личной гигиены, организация пунктов индивидуальной профилактики и т.д.
- Профилактика врождённого сифилиса: диспансерное обследование беременных в женской консультации с двукратным серологическим контролем в первую и вторую половины беременности. Новорождённых от матерей,

перенёсших сифилис, подвергают тщательному всестороннему обследованию в первые месяцы жизни (в 2,5–3 мес) и в 1 год; последующее диспансерное наблюдение проводят до 15-летнего возраста.

ПРОГНОЗ

Прогноз при раннем выявлении и адекватном лечении приобретённого сифилиса благоприятный. При врождённом сифилисе прогноз менее благоприятный.

Гельминтозы — группа заболеваний, вызываемых паразитическими червями (гельминтами). Гельминтозы у детей — актуальная педиатрическая проблема. С ней сталкиваются не только специалисты соответствующего профиля (инфекционисты, эпидемиологи, паразитологи), но и медицинские работники участковой службы, детских дошкольных и школьных учреждений, стационаров и центров санитарно-эпидемиологического надзора. Возбудители гельминтозов человека представляют чрезвычайно многообразную группу животных организмов, ведущих паразитический образ жизни, определённый этап развития которых осуществляется в почве (геогельминты) или требует смены хозяина (биогельминты).

Гельминтов человека относят преимущественно к двум типам: тип круглых червей, включающий один класс — собственно круглых червей (*Nematoda*), и тип плоских червей, включающий два класса — ленточных червей (*Cestoidea*) и сосальщиков (*Trematoda*). У детей наиболее часто наблюдают инвазию круглыми червями (нематодозы), среди них лидируют аскаридоз и энтеробиоз (табл. 30-1). Трематодозы и цестодозы — редкая спорадическая патология, характеризующаяся природной очаговостью. В целом дети заражаются чаще, а заболевание у них протекает тяжелее, чем у взрослых.

НЕМАТОДОЗЫ

Нематодозы — инвазия круглыми червями, наиболее распространёнными из всех гельминтов, паразитирующих у человека. Характеризуются двухфазным течением с личиночной стадией и стадией паразитирования взрослых особей в просвете кишечника. Источник заражения — человек, выделяющий яйца глистов с фекалиями. После попадания в окружающую среду яйцам гельминта для их созревания необходимо пребывание в почве в течение 2—3 нед, после этого они сохраняют жизнеспособность до 6 лет.

Таблица 30-1. Распространённость гельминтов на территории РФ

Тип и класс червей	Основные представители	Эндемичная область
Тип круглые черви	Аскариды, токсокары, острицы, власоглавы, трихинеллы	Повсеместно
Тип плоские черви: — класс трематод	Описторхис, фасциола, парagonимус (<i>Paragonimus westermani</i>)	Южные области России, Приморский край
— класс цестод	Эхинококки, альвеолококки (<i>Echinococcus multilocularis</i>), тенииды (свиной и бычий цепни)	Повсеместно

Заражение происходит при употреблении овощей, фруктов, воды, загрязнённых яйцами паразитов. Исключение составляет энтеробиоз с контактным путём передачи, поэтому в случае инвазии острицами ребёнка или взрослого возможно заражение всей семьи или закрытого коллектива (группы детского сада, школьного класса). Эпидемиология, клиническая картина и диагностика основных нематодозов приведена в таблице 30-2.

Аскаридоз

Аскаридоз — кишечная инвазия круглого гельминта *Ascaris lumbricoides*.

Этиология и эпидемиология. Чаще болеют дети дошкольного и младшего школьного возрастов. Заражение происходит при употреблении в пищу недостаточно чистых овощей, фруктов, ягод (заражённых яйцами гельминта), при приёме пищи немытыми загрязнёнными руками, заглатывании морской или речной воды в прибрежной зоне. Созревшие в почве яйца, содержащие инвазивную личинку, при заглатывании попадают в двенадцатиперстную кишку. Там из яиц выходят личинки, пенетрирующие кишечную стенку и с током крови проникающие в лёгкие (фаза миграции). Через 8–10 дней личинки с мокротой попадают в глотку, ребёнок их заглатывает, вследствие чего личинки оказываются в просвете тонкой кишки и в течение 8–10 нед превращаются во взрослых особей длиной 20–35 см (кишечная фаза). Обитание их в просвете кишечника продолжается от 6 до 18 мес.

Клиническая картина. Клинические проявления зависят от фазы аскаридоза. В фазе миграции в течение 1–2 нед возможны боли в груди, кашель, одышка, сыпь, а при массивной инвазии — даже кровохарканье. Иногда в лёгких выслушивают рассеянные сухие и влажные хрипы. Рентгенологически выявляют «летучие» инфильтраты, а в анализе крови — лейкоцитоз и эозинофилию. В кишечной фазе наиболее частые симптомы аскаридоза включают слюнотечение, тошноту, схваткообразные боли в околопупочной области, чаще возникающие после еды. Наряду с этим у ребёнка иногда наблюдают слабость, утомляемость, головокружение, тревожный сон, рассеянность. В некоторых случаях аскаридоз протекает бессимптомно, особенно в фазе миграции.

Осложнения. Кишечная непроходимость, острый аппендицит, печёночная колика, инфицирование жёлчных путей.

Таблица 30-2. Эпидемиология, клиническая картина и диагностика основных кишечных нематодозов

Нематодоз	Путь (источник) заражения	Локализация паразитирования	Основные клинические признаки	Лабораторная диагностика
Аскаридоз	Яйца гельминтов после их пребывания в земле	Тонкая кишка	Снижение массы тела, интоксикация, непроходимость кишечника; возможно отсутствие симптомов	Исследование фекалий на яйца глистов
Токсокароз	Яйца гельминтов после их пребывания в земле	Внутренние органы человека (лёгкие, печень, глаза, ЦНС и др.)	Кашель и хрипы в лёгких, увеличение печени, снижение остроты зрения; возможно отсутствие симптомов	Серологические исследования (ИФА)
Энтеробиоз	Источник — яйца гельминтов; пути — из окружающей среды, от человека к человеку, самозаражение	Толстая и слепая кишки	Зуд в перианальной области (преимущественно вечером и ночью)	Многократное исследование материала, полученного с кожи перианальной области (микроскопия толстого мазка с целлофановой покровной пластинкой по Като)
Трихоцефалёз	Яйца гельминтов после их пребывания в земле	Толстая кишка	Признаки анемии, возможно отсутствие симптомов	Исследование фекалий на яйца глистов
Трихинеллёз	Заражённое личинками мясо	Тонкая кишка, скелетные мышцы	Боли в мышцах, лихорадка, диарея; в крови увеличение активности мышечных ферментов	Серологические исследования (РНГА, ИФА); биопсия мышц (для обнаружения личинок)

Диагностика. В фазе миграции аскаридоз диагностируют при обнаружении личинок аскарид в мокроте и АТ к ним в крови, в кишечной фазе — при наличии самих глистов или их яиц в кале. Иногда для подтверждения диагноза

копрологическое исследование приходится проводить многократно. Лабораторное обнаружение яиц в фекалиях возможно только через 10–11 нед после заражения.

Токсокароз

Токсокароз — заболевание, вызываемое миграцией и тканевой инвазией в организме человека личинок гельминтов *Toxocara canis*, обычно паразитирующих в организме собак и кошек.

Этиология и эпидемиология. Источником токсокароза могут быть собаки и кошки, а также почва и песок при загрязнении испражнениями этих животных. Чаще болеют дети до 10 лет (преимущественно 1–4 лет). Заражение происходит при заглатывании яиц паразитов. В кишечнике из яиц токсокары высвобождаются личинки, пенетрирующие кишечную стенку. С током крови они мигрируют в печень, лёгкие, глаза, ЦНС, сердце и скелетные мышцы, где вызывают геморрагии, некроз, эозинофильную воспалительную реакцию и образование гранулём. Миграция личинок токсокары продолжается несколько месяцев; в организме человека личинка во взрослую особь не превращается.

Клиническая картина зависит от массивности поражения и локализации гранулём. Наиболее частые симптомы токсокароза включают лихорадку, кашель, одышку, иногда сыпь, снижение остроты зрения, периорбитальный отёк. При осмотре ребёнка выявляют рассеянные хрипы в лёгких, увеличение размеров печени; при поражении глаз — гранулематозные изменения сетчатки. При рентгенологическом исследовании обнаруживают мигрирующие инфильтраты в лёгких, в крови — эозинофилию (до 50–70%) и лейкоцитоз.

Осложнения. В случае массивной инвазии может развиваться острая дыхательная недостаточность, а при поражении глаз — снижение остроты зрения (обычно одностороннее) или косоглазие.

Диагностика. Диагноз устанавливают на основании характерной клинической картины и данных серологических исследований с использованием яиц паразита в качестве Аг.

Энтеробиоз

Энтеробиоз — кишечная контактная инвазия круглого гельминта *Enterobius vermicularis* (острицы), наиболее распространённая среди детей 5–14 лет, особенно в детских коллективах.

Этиология и эпидемиология. Источник инвазии — заражённый человек. Возбудитель — острица, небольшой круглый гельминт длиной около 1 см. Заражение происходит путём заглатывания яиц гельминта. Затем из яиц в тонкой кишке выходят личинки, превращающиеся в половозрелых особей в области слепой кишки. К моменту созревания яиц самки остриц перемещаются с фекальными массами в прямую кишку и выползают (в ночное время) наружу, в перианальную область, где откладывают яйца и затем погибают. Яйца остриц попадают на постельное и нательное бельё, а также под ногти ребёнка (вследствие зуда, вызываемого выползающими острицами). С рук, постельного белья или одежды яйца остриц вновь могут попасть в рот, в результате чего возникает повторное заражение, что приводит к длительному течению болезни.

Клиническая картина. Наиболее частый симптом — зуд в перианальной области в вечерние и ночные часы, а у девочек также и в области наружных половых органов. Иногда наблюдают схваткообразные боли в животе, учащённый стул, снижение памяти, бессонницу.

Осложнения. Трещины, пиодермия, экзема в перианальной области; вульвовагинит, аппендицит, ночное недержание мочи.

Диагностика. Для диагностики используют микроскопию материала, взятого с кожи перианальной области (микроскопия толстого мазка с целлофановой покровной пластинкой по Като).

Трихуроз

Трихуроз (устар. трихоцефалёз) — глистная инвазия власоглавом *Trichuris trichiura* (устар. *Trichocephalus trichiurus*).

Этиология и эпидемиология. Наиболее распространён среди сельского населения, болеют преимущественно дети. Заражение происходит через грязные руки, пищу, воду. Яйца власоглава, попадающие в почву с фекалиями, созревают через 2–4 нед. При заглатывании яйца попадают в кишечник, где из них выделяются личинки. Последние внедряются в слизистую оболочку, созревают (через 3–10 дней), спускаются в слепую и восходящую толстую кишки и там фиксируются передним нитевидным концом к слизистой оболочке. Длина взрослой особи власоглава 4–5 см. Гельминты питаются кровью и паразитируют в организме человека в течение 5–15 лет.

Клиническая картина. Инвазия власоглава у большинства детей протекает бессимптомно. Иногда бывают жалобы на боли в илеоцекальной и околопупочной областях, вздутие живота, общее недомогание.

Осложнения. Выявляют осложнения, встречающиеся при любой массивной инвазии: анемию, затяжную кишечную дисфункцию.

Диагностика. Диагноз обычно устанавливают при выявлении яиц глистов в анализе кала.

Трихинеллёз

Трихинеллёз — биогельминтоз, вызываемый у человека гельминтом *Trichinella spiralis*.

Этиология и эпидемиология. В природе жизненный цикл трихинелл поддерживают свиньи и другие животные, поедающие отбросы и трупы больных грызунов. Человек заражается при употреблении недоваренного и плохо просоленного мяса, заражённого живыми личинками гельминта (личинки гибнут при кипячении или хранении в замороженном состоянии в течение 3 нед). В кишечнике человека личинки освобождаются от капсулы и созревают. Самки откладывают новые личинки, пенетрирующие стенку кишки, мигрирующие с током крови и оседающие преимущественно в поперечно-полосатой мускулатуре, где инкапсулируются и сохраняют жизнеспособность многие годы.

Клиническая картина. Клинические проявления бывают только при массивной инвазии. В течение 1-й недели пребывания гельминта в кишечнике возможны симптомы гастроэнтерита. В последующем появляются боли в мышцах (особенно диафрагмальных, межрёберных и жевательных), отёк лица

и параорбитальной области; возможны аллергическая сыпь и нервное возбуждение. В общем анализе крови выявляют эозинофилию, на электрокардиограмме возможны признаки поражения сердечной мышцы. Через 3—4 нед с момента заражения миалгия постепенно уменьшается. Лёгкие случаи трихинеллёза напоминают ОРВИ с невысокой лихорадкой, недомоганием и болями в мышцах.

Осложнения. Возможные осложнения включают недостаточность кровообращения, перфорацию стенки кишки, менингоэнцефалит, гепатит.

Диагностика. При подозрении на трихинеллёз производят серологические исследования (реакции кольцепреципитации и микропреципитации, тест латекс-агглютинации), а также микроскопию биоптатов мышц.

ТРЕМАТОДОЗЫ И ЦЕСТОДОЗЫ

Трематодозы и цестодозы (инвазия плоскими червями) — тяжёлые формы биогельминтозов, характеризующиеся многолетним хроническим течением. Инвазию плоскими червями встречают значительно реже, чем круглыми, особенно у детей. Эти биогельминтозы возникают спорадически и отличаются природной очаговостью. Трематодозы регистрируют на Дальнем Востоке (парагонимоз), в бассейнах Днепра и крупных рек Сибири (описторхоз), в Прибалтике, Закавказье и Средней Азии (фасциолёз). Цестодозы выявляют повсеместно, но чаще в районах с развитым животноводством.

Заражение человека происходит при употреблении в пищу термически плохо обработанного мяса млекопитающих или рыбы (промежуточных хозяев гельминтов), а также заражённых овощей или воды. При хроническом паразитировании у человека локализация поражений включает печень, печёчные протоки, дыхательную систему (bronхи, бронхиолы, лёгкие) и тонкую кишку (табл. 30-3, 30-4).

В развитии гельминтозов этой группы патогенетически и клинически выделяют 2 фазы: острую (раннюю), включающую несколько недель, и хроническую (позднюю), продолжающуюся в течение многих лет, обусловленную длительным паразитированием плоских червей в организме человека. Паразитирование единичных особей плоских червей обычно не приносит хозяину заметного вреда. При массивной инвазии острая фаза болезни однотипна при всех гельминтозах, не сопровождается клинически выраженными нарушениями и проявляется различными аллергическими реакциями в виде лихорадки, аллергических высыпаний, эозинофилии; возможны симптомы поражения ретикулоэндотелиальной системы, лёгких, сердца. Тяжесть течения инвазии в хронической фазе зависит от места обитания гельминтов. Возможны различные клинические проявления: интоксикация, кишечная дисфункция, постепенно развивающаяся дистрофия, сердечная и лёгочная недостаточность.

ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ГЕЛЬМИНТОЗАХ

Лечение гельминтозов в большинстве случаев проводят амбулаторно, только при клинически тяжёлых формах показана госпитализация больного. При назначении лечения учитывают вид гельминта, фазу болезни, длительность

Таблица 30-3. Эпидемиология, клиническая картина и диагностика основных трематодозов

Возбудитель	Источник заражения	Локализация паразитирования	Основные клинические проявления	Лабораторная диагностика
Кошачья, или беличья двуустка (описторхоз)	Инвазированная рыба, не прошедшая соответствующую кулинарную обработку	Жёлчные протоки, жёлчный пузырь, поджелудочная железа	Острая фаза: симптомы поражения желчевыводящих путей и печени, боль в животе, жидкий стул, лихорадка, сыпь, эозинофилия, увеличение СОЭ. Хроническая фаза: холангит, холецистит, панкреатит, гастродуоденит	Микроскопия дуоденального содержимого и фекалий (обнаружение яиц гельминтов). Результаты серологических исследований (РСК, ИФА)
Лёгочный сосальщик (парагонимоз)	Инвазированное мясо раков и крабов, не прошедшее соответствующую термическую обработку	Бронхи, бронхиолы, лёгкие	Острая фаза: кровохарканье, кашель с мокротой, одышка, лёгочные инфильтраты, иногда плеврит. Возможны энтерит, гепатит (как эпизод), лихорадка, эозинофилия. Хроническая фаза: рецидивирующий бронхит, пневмония	Исследование фекалий и мокроты на яйца глистов, кожно-аллергические пробы. Результаты серологических исследований (РСК). Рентгенологическое исследование
Фасциолёз — печёночная и гигантская фасциолы (сосальщики)	Инвазированные дикорастущие водные растения (например, кресс-салат), сырая вода из водоёмов, щавель	Жёлчные протоки	Острая фаза: лихорадка, гепатомегалия, в гемограмме эозинофилия. Хроническая фаза: отсутствие симптомов или картина холецистита	Исследование фекалий на яйца глистов. Данные серологических методов (РСК, реакция преципитации)

Таблица 30-4. Эпидемиология, клиническая картина и диагностика основных цестодозов

Возбудитель	Источник заражения	Локализация паразитирования	Основные клинические проявления	Лабораторная диагностика
Бычий цепень (тениаринхоз), свиной цепень (тениоз)	Заражённое говяжье или свиное мясо, не прошедшее достаточную термическую обработку	Тонкая кишка	Выход члеников глиста с калом, диспептические симптомы (тошнота, боли в животе, диарея и др.)	Микроскопия кала (выявление члеников гельминта)
Эхинококк (эхинококкоз)	Яйца гельминта, выделяющиеся во внешнюю среду с фекалиями собак, волков (прямой контакт, загрязнённая пища)	Печень, лёгкие, головной мозг, другие органы	Кисты в печени, лёгких, головном мозге и других органах	Рентгенологическое исследование и УЗИ органов, данные серологических методов исследования

инвазии, сопутствующие заболевания и состояния (например, аллергические реакции, анемия и др.). Эффективность лечения оценивают путём последующего контроля клинических и лабораторных данных. Специфическое лечение различных гельминтозов представлено в таблице 30-5.

При лечении инвазии круглыми червями следует учитывать, что не существует лекарственных препаратов, воздействующих на личинки. Применяемые средства обладают паралитическим действием на взрослых особей гельминтов, выделяемых затем из кишечника с каловыми массами. Особенности имеет лечение при энтеробиозе.

- Во время лечения и в течение 3 дней после него ребёнку необходимо на ночь делать очистительную клизму, вечером и утром мыть его под душем, 2 раза в сутки менять трусы, ежедневно менять или проглаживать постельное бельё, коротко стричь ногти, смазывая подногтевые пространства спиртовым раствором йода или бриллиантовой зелени.
- Одновременно следует проводить лечение всем членам семьи.
- Через 14 дней необходимо повторить медикаментозное лечение.

Токсокароз склонен к самоизлечению, поэтому в большинстве случаев проводят только симптоматическое лечение, при тяжёлых формах инвазии назначают мебендазол (вермокс). Эффективность одного курса лечения инвазии круглыми червями составляет 80–100%.

Труднее поддаются лечению трематодозы и цестодозы. Нередко приходится проводить повторные курсы комплексного лечения в течение нескольких лет.

При эхинококкозе консервативная терапия редко бывает эффективной, по показаниям проводят хирургическое удаление кисты.

Таблица 30-5. Терапия гельминтозов

Гельминтоз	Эффективный лекарственный препарат	Доза	Продолжительность лечения
Нематодозы			
Аскаридоз	В кишечной фазе: левамизол	2,5 мг/кг/сут	Однократно в течение 1 дня
	карбендацим (медамин)	10 мг/кг/сут	В 2–3 приёма в течение 1 дня
	пирантел	10 мг/кг/сут	В 3 приёма в течение 1 дня
Энтеробиоз	Пирантел (детям старше 2 лет)	10 мг/кг/сут (не более 1 г/сут)	Однократно
	Мебендазол	5 мг/кг/сут	Дважды с интер- валом 14 дней
Трихоцефалёз	Мебендазол	5 мг/кг/сут	В 3 приёма после еды в течение 3 дней
	Карбендацим (медамин)	10 мг/кг/сут	В 3 приёма после еды в течение 3 дней
Трихинеллёз	В кишечной фазе: мебендазол	5 мг/кг/сут	В 3 приёма после еды в течение 3 дней
	карбендацим (медамин)	10 мг/кг/сут	В 3 приёма после еды в течение 5–7 дней
Трематодозы			
Описторхоз, парагонимоз, фасциолёз	Празиквантел	60–75 мг/кг/сут	В 3 приёма после еды в течение 1 дня
Цестодозы			
Тениаринхоз, тениоз	— " —	— " —	— " —
Эхинококкоз	Мебендазол	5 мг/кг/сут	В 3 приёма после еды в течение 5 дней
	Хирургическое лечение		

Больные и реконвалесценты подлежат диспансерному наблюдению с обязательным лабораторным контролем лечения (табл. 30-6).

Таблица 30-6. Контроль эффективности дегельминтизации и продолжительность диспансерного наблюдения

Гельминтоз	Срок лабораторного контроля после лечения	Кратность анализов	Продолжительность наблюдения
Нематодозы			
Аскаридоз	Через 10–14 дней	3 анализа кала с интервалом 2 нед	1,5–2 мес
Энтеробиоз	Через 10 дней	Однократное исследование материала, полученного с кожи периаанальной области	1 мес
Трихоцефалёз	Через 20–30 дней	3 анализа кала с интервалом 2 нед	1,5–2 мес
Трематодозы			
Описторхоз, парагонимоз, фасциолёз	Через 12–24 нед	3 анализа кала с интервалом 1–2 нед, серологическое исследование	6–12 мес
Цестодозы			
Тениаринхоз, тениоз	Через 30 дней	2 анализа кала и материала, полученного с кожи периаанальной области, с интервалом 1 мес	6 мес

ПРОФИЛАКТИКА ГЕЛЬМИНТОЗОВ

Профилактику гельминтозов проводят с учётом источника инвазии и путей заражения. Её основа — соблюдение санитарно-гигиенических правил. Профилактика аскаридоза и трихоцефалёза состоит в тщательной обработке канализационных сточных вод и фекалий перед их использованием в качестве удобрений, плановом обследовании детей, лечении выявленных случаев глистной инвазии. Для предупреждения энтеробиоза (в том числе и самозаражения) особое внимание уделяют соблюдению правил личной гигиены не только заболевшим ребёнком, но и членами его семьи (группы детского сада, класса в школе). Периодическая дегельминтизация домашних животных (собак и кошек) — важная составляющая профилактики токсокароза и эхинококкоза. Для успешной борьбы с трихинеллёзом, трематодозами и тениозом необходимо соблюдение технологии обработки мяса, засолки, копчения, вяления рыбы и сроков их реализации. Запрещено употребление в пищу сырой рыбы (строганины), в том числе и скормливание её домашним животным. Очень важна охрана водоёмов от загрязнения фекалиями, их очистка от моллюсков (промежуточных хозяев двуусток), запрет выгула собак в районе детских площадок и парков.

Повышение температуры тела — симптом, выступающий наиболее частой причиной обращения родителей с детьми к врачу (в том числе вызова скорой медицинской помощи). Причины подъёма температуры тела у детей, степень, характер температурной кривой и механизмы развития её чрезвычайно разнообразны.

- С первых дней жизни температура тела у ребёнка устанавливается в подмышечных областях в пределах $36-37^{\circ}\text{C}$ ($36,6 \pm 0,4^{\circ}\text{C}$). Температура внутренних органов и слизистых оболочек обычно выше кожной: ректальная температура выше температуры в подмышечных впадинах на $0,5-1^{\circ}\text{C}$, в ротовой полости — на $0,3-0,5^{\circ}\text{C}$.
- Повышение температуры в подмышечной ямке до $37,1-38^{\circ}\text{C}$ принято называть субфебрильной, от $38,1^{\circ}\text{C}$ до 39°C — умеренной фебрильной, от $39,1^{\circ}\text{C}$ до 40°C — высокой фебрильной, а более 40°C — гиперпиретической лихорадкой.

Поддержание постоянства температуры тела (гомойотермности) осуществляется центром терморегуляции, локализующимся в преоптической области переднего гипоталамуса, около дна III желудочка. Он поддерживает баланс процессов теплопродукции и теплоотдачи в организме. Главная роль в механизме увеличения теплопродукции принадлежит сократительной активности мышц и усилению основного обмена (в том числе за счёт увеличения мышечного тонуса). Теплоотдача происходит за счёт увеличения температуры поверхностных тканей (расширения сосудов кожи и подкожной клетчатки) с последующей радиацией и конвекцией, а также за счёт усиления потоотделения. Тонус сосудов и активность потовых желёз во многом контролируются вегетативной нервной системой.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Выделяют несколько наиболее частых причин повышения температуры тела.

- Наиболее часто температура тела повышается в результате действия эндогенных и экзогенных

пирогенов на центр терморегуляции гипоталамуса. Активированные инфекцией лейкоциты продуцируют ИЛ1 (а также ИЛ6, ФНО и другие биологически активные вещества), стимулирующий синтез PGE_2 , под влиянием которого повышается уровень «установочной точки» центра терморегуляции (соответственно и температуры тела). В итоге за счёт усиления теплопродукции и ограничения теплоотдачи (усиливается метаболизм в тканях, возникает спазм сосудов кожи и подкожной жировой клетчатки) происходит нагревание организма. Именно такое, регулируемое гипоталамическим центром повышение температуры тела принято называть лихорадкой.

- Изменение уровня «установочной точки» гипоталамического центра может быть связано с повреждением нейронов последнего или нарушением кровоснабжения этого участка мозга в результате различных патологических состояний. Подобное повышение температуры тела называют нейрогенным, или центральным.
- При так называемых тепловых заболеваниях повышение температуры тела обусловлено нарушением равновесия между процессами теплопродукции и теплоотдачи при сохранении нормального уровня «установочной точки» центра терморегуляции гипоталамуса. В одних случаях теплообразование или экзогенное поступление тепла значительно превышает возможности механизмов теплоотдачи (при их максимальном напряжении), в других — нарушаются процессы теплоотдачи при нормальном теплообразовании. Возможно сочетание обеих причин. Температура тела повышается вопреки усилиям терморегулирующего центра сохранить её в нормальных пределах. Варианты температурных реакций представлены в таблице 31-1.

Таблица 31-1. Варианты температурных реакций организма

Разновидности температурных реакций	Механизм повышения температуры тела	Причины повышения температуры тела
Лихорадка	Повышение уровня «установочной точки» центра терморегуляции гипоталамуса под воздействием пирогенных веществ	Инфекции, аутоиммунные и онкологические заболевания и др.
Тепловые заболевания	Дисбаланс между теплопродукцией и теплоотдачей	Тепловой удар, гипертиреоз, отравление лекарственными препаратами (атропином и др.), злокачественная гипертермия (состояние, развивающееся после введения миорелаксантов на фоне ингаляционного наркоза) и др.
Нейрогенное повышение температуры тела	Повышение уровня «установочной точки» центра терморегуляции гипоталамуса в результате повреждения его нейронов	Нейроинфекции, травматическое повреждение мозга и др.
Физиологические колебания температуры тела	Усиление обмена веществ и других физиологических процессов	Циркадные ритмы, физическая нагрузка, приём обильной калорийной пищи и др.

Положительное влияние повышенной температуры тела на организм

Лихорадка — защитно-приспособительная реакция организма, возникающая в ответ на действие патогенных раздражителей и выражающаяся в перестройке терморегуляции для поддержания более высокой, чем в норме, температуры тела. Лихорадка — наиболее частый и значимый симптом почти всех инфекционных и многих неинфекционных заболеваний, защитно-приспособительная реакция на воздействие различных повреждающих факторов (вирусов, бактерий, иммунных комплексов и др.), стимулирующих защитные силы организма. При лихорадке активизируется иммунная система и повышается активность полиморфноядерных лейкоцитов, усиливается фагоцитоз, увеличивается выработка интерферона. Кроме того, повышенная температура тела сама по себе подавляет размножение многих микроорганизмов (за счёт создания неблагоприятных температурных условий), что способствует их гибели. Дополнительно нужно отметить, что лихорадка — признак, свидетельствующий о наличии в организме ребёнка патологического процесса.

Отрицательное влияние повышенной температуры тела на организм

У ребёнка с высокой температурой тела (более 39 °С) значительно усиливается основной обмен, увеличивается потребность тканей в кислороде, что вызывает усиление работы сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Так, на каждый градус повышения температуры тела более 37 °С ЧДД увеличивается на 4 в минуту, а ЧСС — на 10–20 в минуту. Несмотря на это, развиваются относительная гипоксия тканей и метаболические нарушения, к которым наиболее чувствительна ЦНС. У маленьких детей это может проявляться судорожным синдромом (фебрильные судороги; см. главу 32 «Судороги»). Лихорадка может быть причиной возникновения различных патологических состояний, например гипертермического синдрома, что отражает истощение компенсаторных возможностей организма.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

В зависимости от индивидуальных особенностей ребёнка и преморбидного фона клинические проявления лихорадки могут быть разнообразными.

- В тех случаях, когда у ребёнка при высокой температуре сохраняется равновесие между теплопродукцией и теплоотдачей, наблюдают симптомокомплекс, называемый «розовой лихорадкой», или «гипертермической реакцией». При этом кожные покровы ребёнка розовые, тёплые, умеренно влажные. Самочувствие достаточно удовлетворительное. Тахикардия и тахипноэ соответствуют уровню температуры тела. Руки и ноги тёплые. Симптома «гусиной кожи» при обтирании тела прохладной водой не возникает.
- Другой клинический вариант лихорадки — «бледная лихорадка», или «гипертермический синдром». Развивается он на фоне токсического синдрома при нарушении равновесия между теплообразованием и теплоотдачей с превалированием первого в результате централизации кровообращения, периферической вазоконстрикции, нарастающего метаболического ацидоза и т.д. У больных появляется озноб. Кожа бледная, с мраморным рисунком, отмечают цианотичную окраску губ и ногтевых лож. Конечности холодные,

отмечается значительная разница температуры в прямой кишке и на коже (ректально-дигитальный коэффициент более 5 °С), гипертермия стойкая, не исчезающая под действием жаропонижающих препаратов. Наблюдают резкую тахикардию, тахипноэ, возможны бред и судороги. Гипертермический синдром — патологический вариант лихорадки, характеризующийся чрезмерным повышением температуры тела, нарушениями микроциркуляции, метаболическими расстройствами и развивающейся на этом фоне дисфункцией жизненно важных систем организма.

Тем не менее у большинства детей лихорадка бывает умеренной и не вызывает серьёзного дискомфорта. Поэтому, учитывая положительную роль её при инфекционных заболеваниях, не следует сразу же пытаться ликвидировать подъём температуры тела, прибегая к жаропонижающим средствам.

ЛЕЧЕНИЕ

Показания для проведения жаропонижающей терапии

Симптоматическая коррекция температуры тела необходима при появлении симптомов дезадаптации или наличии угрозы их развития. Показания для проведения симптоматической жаропонижающей терапии, наряду с лечением основного заболевания, следующие.

- Высокая температура тела (более 39,0 °С) у ребёнка любого возраста.
- «Бледная лихорадка», или гипертермический синдром.
- Умеренная температура тела (38,0—38,5 °С) у следующих групп детей.
 - С тяжёлыми заболеваниями сердечно-сосудистой, дыхательной, нервной и других систем.
 - Возраст детей до 3—5 лет при наличии фебрильных судорог в анамнезе.
 - Возраст детей до 2 мес, так как они переносят лихорадку хуже, чем дети более старшего возраста.
- Любое повышение температуры тела, если оно сопровождается значительным ухудшением самочувствия ребёнка и мышечными или головными болями.

Отсутствие эффекта от проводимой жаропонижающей терапии (сохранение высокой температуры тела, тенденция к её дальнейшему повышению, усиление симптомов централизации кровообращения) — показание для госпитализации ребёнка в стационар для проведения интенсивной терапии с применением ганглиоблокаторов, натрия оксибутирата, фторотанового наркоза, препаратов, восстанавливающих кровообращение, адекватной оксигенации.

Выбор жаропонижающего препарата

Вопросы выбора средств жаропонижающей терапии и необходимости её проведения врач решает индивидуально в каждом конкретном случае. Наиболее рациональным способом симптоматического лечения лихорадки считают нормализацию уровня «установочной точки» гипоталамического центра терморегуляции с помощью жаропонижающих препаратов центрального действия и/или НПВС.

Выраженным жаропонижающим эффектом обладают ненаркотические анальгетики — парацетамол и метамизол натрия (анальгин). Наряду с мощным противовоспалительным эффектом жаропонижающее действие оказывают

многочисленные НПВС, например ацетилсалициловая кислота, индометацин, диклофенак, ибупрофен, напроксен.

При выборе лекарств для симптоматического лечения лихорадки у детей следует ориентироваться на препараты с наименьшим риском возникновения серьёзных побочных эффектов, которые могут существенно ограничить применение того или иного антипиретика в детском возрасте.

Побочные эффекты жаропонижающих препаратов

Жаропонижающее действие ненаркотических анальгетиков обусловлено угнетением синтеза Пг в гипоталамусе и уменьшением их влияния на центр терморегуляции. НПВС, вследствие угнетения циклооксигеназы 1, оказывают повреждающее влияние на слизистую оболочку ЖКТ, изменяют почечный кровоток. Этим по большей части и обусловлены многочисленные побочные эффекты этих препаратов: возникновение язв слизистой оболочки желудка, желудочно-кишечные кровотечения, почечная недостаточность и т.д.

- Ацетилсалициловая кислота, помимо вышеперечисленных побочных эффектов, приводит к торможению агрегации тромбоцитов, что может обусловить геморрагический синдром. Этот препарат может способствовать развитию синдрома Рея (гепатоцеребральной недостаточности), летальность при котором достигает 50%. С 1999 г. документированы противопоказания для использования ацетилсалициловой кислоты как жаропонижающего средства при острых вирусных инфекциях (гриппе и других ОРВИ, ветряной оспе и пр.) у детей до 15 лет.
- Метамизол натрия (анальгин) способен вызывать значительные нарушения гемопоэза, вплоть до агранулоцитоза, несовместимого с жизнью. Побочные эффекты его часто непредсказуемы. Во многих странах мира препарат выведен с фармацевтического рынка, или применение его резко ограничено и контролируется как у детей, так и у взрослых. Такие ограничения на использование анальгина у детей введены также и в нашей стране с октября 2000 г.
- В последнее время в детской практике не используют в связи с высокой токсичностью такие препараты, как антипирин, фенацетин, амидопирин. Однако они входят в состав некоторых комбинированных жаропонижающих препаратов (например, свечей «Цефекон»), широко используемых у детей.

Медикаментозные и физические методы нормализации температуры тела, рекомендуемые для применения

Наиболее надёжным и безопасным жаропонижающим средством в настоящее время считают парацетамол. Его назначают внутрь в дозе 10–15 мг/кг на приём (в свечах — 15–20 мг/кг). Суточная доза не должна превышать 60 мг/кг. Парацетамол выпускают в виде сиропа, ректальных свечей, шипучих порошков и таблеток под различными названиями — эффералган, калпол, панадол, тайленол и др. Всасывание жидких форм препарата происходит лучше и быстрее, чем твёрдых. Несмотря на хорошую в большинстве случаев переносимость, длительность применения парацетамола у детей следует ограничить 3 днями с целью предупреждения возможного гепатотоксического эффекта.

Парацетамол противопоказан детям с повышенной чувствительностью к нему, развивающейся при генетически обусловленной недостаточности глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы. У ребёнка с таким дефектом фермента препарат может вызвать гемолиз эритроцитов.

Жаропонижающим препаратом 2-го ряда можно назвать ибупрофен, выпускаемый в детских формах, например ибуфен, нурофен. Имеющиеся исследования свидетельствуют о сравнительно удовлетворительной переносимости ибупрофена, хотя риск развития побочных реакций несколько выше, чем у парацетамола. Назначают препарат детям в возрасте с 12 мес в дозе от 5 до 20 мг/кг/сут и применяют в качестве жаропонижающего средства в случае непереносимости или ограниченной эффективности парацетамола.

Общее правило при назначении любых антипиретиков — недопустимость их курсового использования. Повторные назначения препарата возможны лишь при новом подъёме температуры тела до величин, требующих его применения. Следует избегать регулярного приёма жаропонижающих средств при лечении антибиотиками, чтобы иметь возможность объективно оценить эффективность последних.

Усиления жаропонижающего эффекта ненаркотических анальгетиков можно достигнуть при их сочетании с препаратами, расширяющими сосуды и улучшающими реологические свойства крови [например, дротаверин (но-шпа), папаверина гидрохлорид, никотиновая кислота, ксантинола никотинат, пентоксифиллин (трентал) и др.]. Усиление периферического кровотока увеличивает процессы теплоотдачи, способствуя более эффективному снижению температуры тела. Потенцировать действие жаропонижающих средств могут антигистаминные препараты.

Быстрому снижению температуры тела на 1,5–2 °С может способствовать использование методов физического (наружного) охлаждения.

- При лихорадке эти методы не следует считать оптимальными, так как, временно снижая температуру тела, они стимулируют теплообразование в организме соответственно требованиям терморегулирующего центра. Наружное охлаждение как самостоятельный метод лечения гипертермии может быть эффективен лишь при тепловых заболеваниях. При лихорадке этот метод рассматривают в качестве вспомогательного и применяют наряду с жаропонижающими препаратами при необходимости быстрого снижения температуры тела, например при угрозе развития фебрильных судорог.
- При бледной гипертермии, когда из-за спазма сосудов кожи нарушен периферический кровоток, применение наружных методов охлаждения (обтирание холодной водой, заворачивание в мокрую простыню, прикладывание пузырей со льдом к голове и крупным сосудам, прохладная очистительная клизма) может ухудшить самочувствие ребёнка. В таких случаях показано растирание кожи пациента до покраснения раствором, состоящим из равных количеств 40° спирта, столового уксуса и воды.

Также необходимо отрегулировать питьевой режим ребёнка с учётом температуры тела и ЧДД. В конечном итоге при гипертермии стойкий положительный эффект может дать только успешное лечение основного заболевания.



Рис. 2-1. Ладонно-ротовой рефлекс.



Рис. 2-2. Хватательный рефлекс.



Рис. 2-3. Защитный рефлекс.



Рис. 2-4. Шаговый рефлекс.



Рис. 2-5. Рефлекс Галанта.



Рис. 2-6. Рефлекс Переса.



Рис. 2-7. Измерение длины тела грудного ребёнка.



Рис. 2-8. Измерение окружности головы.



Рис. 6-1. Гидроцефальный синдром.



Рис. 6-2. Мраморность кожных покровов при септицемии.



Рис. 6-3. Фототерапия при гемолитической болезни новорождённых.

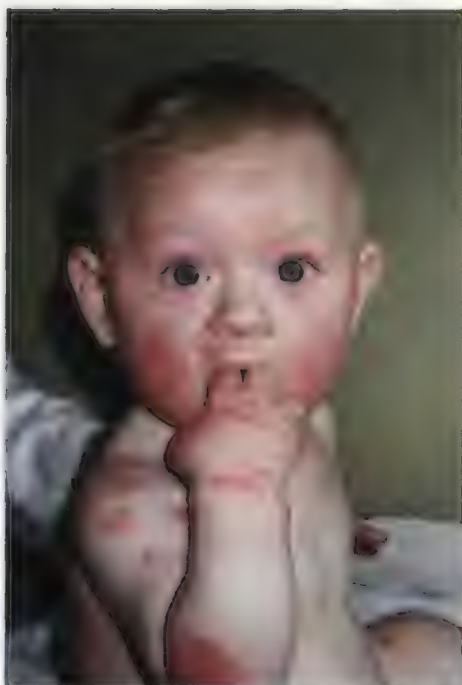


Рис. 7-1. Ребёнок с атопическим дерматитом и наслоением стрептодермии.



Рис. 9-1. Новорождённый с пренатальной дистрофией; рядом — ребёнок того же срока гестации.



Рис. 10-1. Активный рахит. Блюдцеобразное расширение метафизов. Ростковые зоны расширенные, нечёткие, фестончатые.



Рис. 11-1. Очаговая пневмония верхней доли правого лёгкого. Снижена пневматизация верхней доли за счёт множественных очаговых теней.



Рис. 11-2. Верхнедолевая очагово-сливная пневмония. Неоднородная инфильтрация верхней доли справа.



Рис. 11-3. Правосторонняя нижнедолевая пневмония с абсцедированием.



Рис. 11-4. Катаральный эндобронхит. Отёк, гиперсекреция и инъектированность слизистой оболочки бронхов.

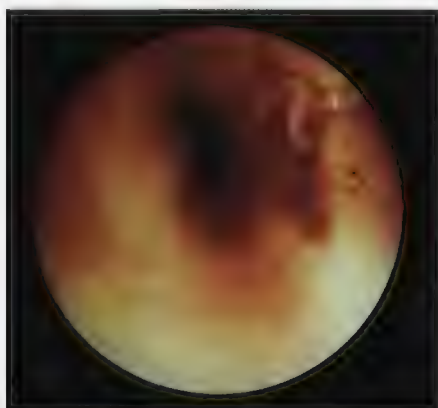


Рис. 11-5. Гнойный эндобронхит. Выраженный отёк и гиперемия слизистой оболочки, гнойные наложения. Воспалительный стеноз долевого и сегментарных бронхов.

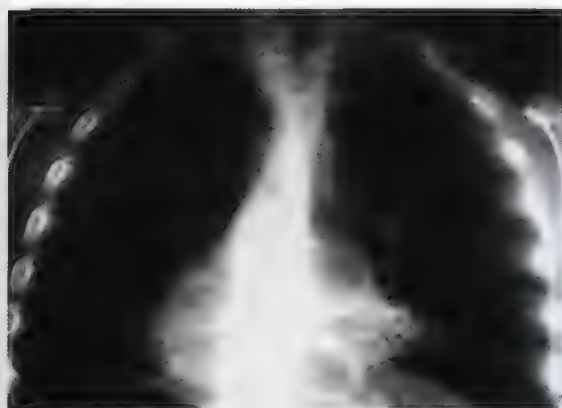


Рис. 11-6. Синдром Картагенера. Обратное расположение внутренних органов, деформация лёгочного рисунка, ателектаз средней доли леворасположенного правого лёгкого.



Рис. 11-7. Рентгенограмма органов грудной полости при муковисцидозе. Общее вздутие лёгочной ткани, перибронхиальная инфильтрация, дольковые ателектазы.

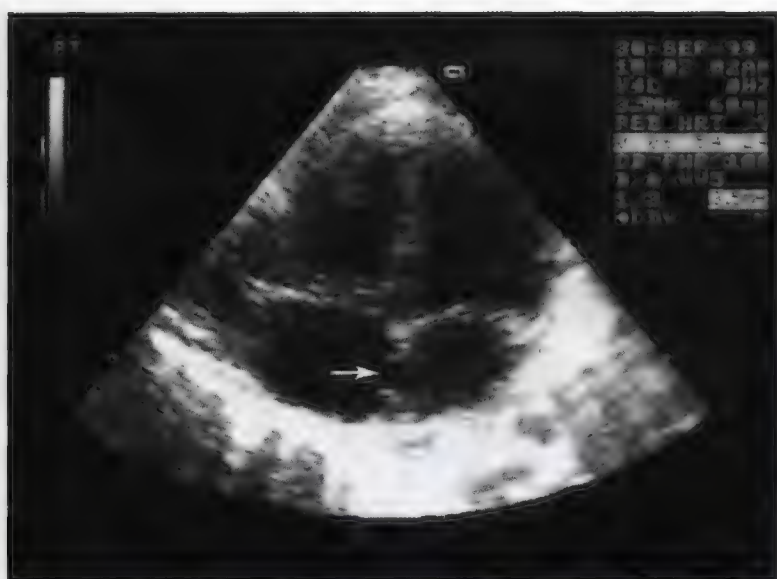


Рис. 12-1. Эхокардиограмма при дефекте межпредсердной перегородки. Дефект указан стрелкой.



Рис. 12-2. Аортальная конфигурация сердца.



Рис. 12-3. Дефект межжелудочковой перегородки. Легочный рисунок значительно усилен за счёт лёгочной гипертензии. Значительно выбухает дуга лёгочной артерии.



Рис. 12-4. Кардиомегалия при врождённом перикардите.

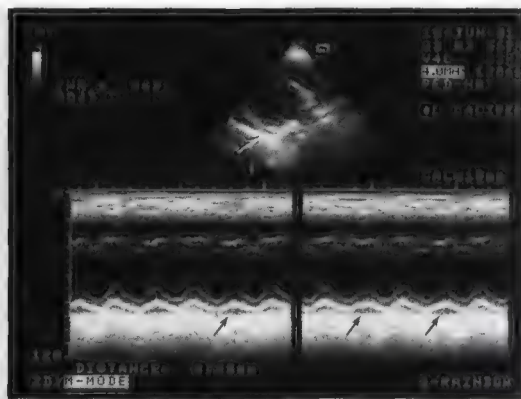


Рис. 12-6. Эхокардиограмма при небольшом выпоте в полости перикарда (в области задней стенке левого желудочка). Стрелки указывают на скопление жидкости.



Рис. 13-1. Поражение межфаланговых суставов пальцев рук при ювенильном ревматоидном артрите.



Рис. 13-2. Поражение межфаланговых проксимальных суставов пальцев рук, подвывих II пальца левой кисти и IV пальцев обеих кистей при ювенильном ревматоидном артрите.



Рис. 13-3. Поражение суставов нижних конечностей, выраженные мышечные атрофии в области голени и бёдер при ювенильном ревматоидном артрите.

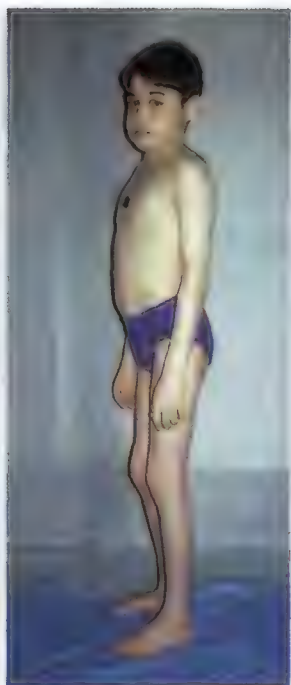


Рис. 13-4. Поражение суставов нижних конечностей, контрактура правого голеностопного сустава, выраженный поясничный лордоз при ювенильном ревматоидном артрите.



Рис. 13-5. Поражение суставов нижних конечностей, контрактуры обоих коленных суставов при ювенильном ревматоидном артрите.



Рис. 13-6. Рентгенограмма тазобедренных суставов при ювенильном ревматоидном артрите. Деструкция головок бедренных костей, больше справа.

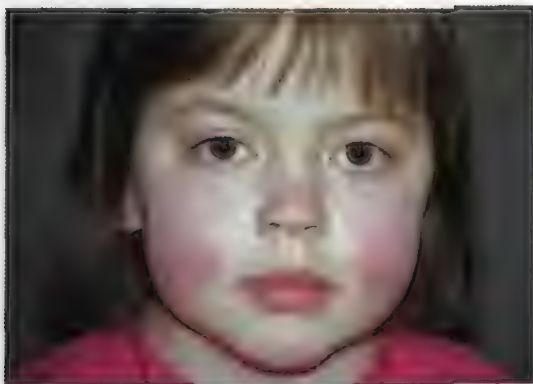


Рис. 13-7. Эритема на лице при системной красной волчанке.



Рис. 13-08. Сыпь над локтевым суставом при системной красной волчанке.



Рис. 13-9. Капиллярит ладоней при системной красной волчанке.



Рис. 13-10. Параорбитальная эритема, отёк лица при дерматомиозите.

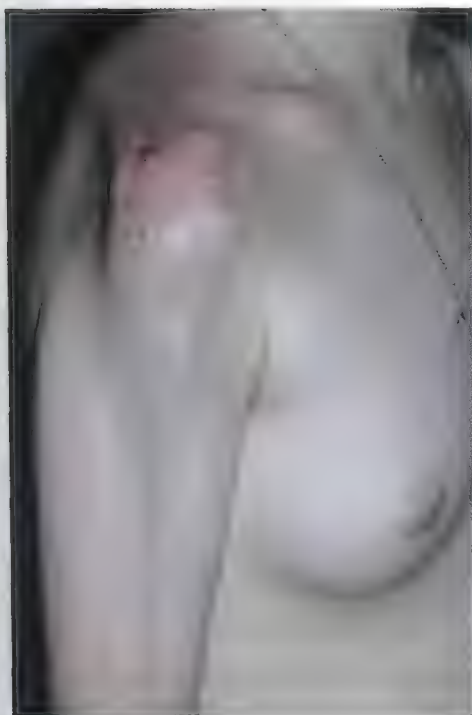


Рис. 13-11. Поражение правой верхней конечности при гемисклеродермии.



Рис. 16-1. Двухсторонний пассивный пузырно-лоханочный рефлюкс III степени.



Рис. 16-2. Удвоение чашечно-лоханочной системы слева.



Рис. 16-3. Тазовая дистопия левой почки.



Рис. 16-4. Гипоплазия правой почки.



Рис. 17-1. Аденовирусная инфекция. Одутловатость лица, плёнчатый конъюнктивит, склерит, ринит, хейлит.*



Рис. 18-2. Герпес кожи.



Рис. 18-4. Ветряная оспа. Везикулярные элементы на слизистой оболочке твёрдого нёба.*



Рис. 18-1. Классические герпетические высыпания на губах.*



Рис. 18-3. Экзема Капоши.*



Рис. 18-5. Ветряная оспа. Ложный полиморфизм сыпи.*

* Из: Учайкин В.Ф., Руководство по инфекционным болезням у детей, М., 2001.



Рис. 18-6. Опоясывающий герпес.*



Рис. 20-1. Корь. Пятна Бельско-го-Филатова-Коплика.**



Рис. 20-3. Краснуха. Мелкопятнистая сыпь.**



Рис. 19-1. Иктеричность склер при вирусном гепатите.*



Рис. 20-2. Корь, второй день высыпаний. Пятнисто-папулёзная сыпь на неизменённом фоне кожи на лице и туловище.**



Рис. 24-1. Дифтерия ротоглотки, локализованная форма. Плёнчатый налет на левой миндалине.*

* Из: Учайкин В.Ф., Руководство по инфекционным болезням у детей, М., 2001.

** Из: Турьянов М.Х. и соавт., Инфекционные болезни, М., 1998.

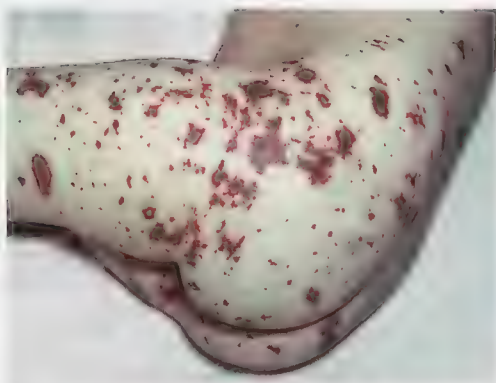


Рис. 28-1. Менингококковая инфекция. Менингококцемия. Звёздчатая геморрагическая сыпь с поверхностным некрозом.*



Рис. 29-1. Врождённый ранний сифилис. Специфическая пузырьчатка, эрозии на месте бывших везикулярных элементов.**



Рис. 29-2. Врождённый ранний сифилис. Диффузная инфильтрация кожи подошв.**

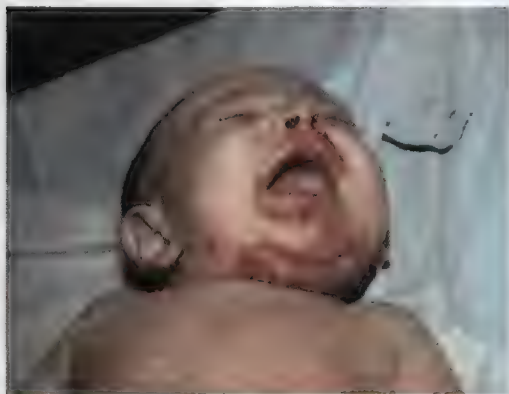


Рис. 29-3. Врождённый ранний сифилис. Диффузная инфильтрация подбородка.**

* Из: Учайкин В.Ф., Руководство по инфекционным болезням у детей, М., 2001.

** Из: Борисенко К.К., Заболевания, передаваемые половым путём, М., 1998.

Судороги — внезапное непроизвольное сокращение скелетных мышц, нередко сопровождающееся нарушениями сознания разной степени выраженности. Судорожный синдром — частая ургентная патология детского возраста. Распространённость судорог у детей составляет 17–20 случаев на 1000 детского населения. Около половины всех судорожных припадков приходится на возраст до 15 лет, из них наибольшее количество судорог отмечают в возрасте от 1 до 9 лет. Судорогами обусловлено около 10% вызовов скорой педиатрической помощи. Частое развитие судорог в детском возрасте объясняют как особенностями нервной системы ребёнка, так и многообразием причин, их вызывающих.

Незрелый мозг более предрасположен к развитию общемозговых реакций, чем зрелый. Повышенную «готовность» детского мозга к судорожной активности можно объяснить относительным преобладанием возбуждающих глутаматергических систем над тормозными ГАМК-ергическими. Несовершенная дифференцировка коры головного мозга, слабое регулирующее влияние её на подкорковые структуры, значительная гидрофильность ткани мозга объясняют склонность ребёнка к генерализованным ответным реакциям (гиперкинезы, возбуждение, судороги и т.д.) на различные раздражители.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причинами судорог могут быть различные острые и хронические заболевания и повреждения головного мозга (нейроинфекции, травмы, кровоизлияния, гидроцефальный синдром, дисгенезии мозга, опухоли), генетические и хромосомные заболевания (нарушения метаболизма аминокислот, углеводов, жиров), токсические повреждения мозга (инфекционный токсикоз, экзогенные отравления химическими веществами и лекарственными препаратами). Судороги могут развиваться при эндокринных и электролитных нарушениях (гипогликемия при сахарном диабете, гипокальциемия

при гипопаратиреозе, гипомагниемия, гипо- и гипернатриемия и т.д.). Также возможны психогенные судорожные пароксизмы (например, аффективно-респираторные судороги). По данным различных авторов, от 25 до 84% судорог возникает на фоне лихорадки (фебрильные, или гиперпирексические, судороги). Отдельную группу составляют судороги при эпилепсии, распространённость которой составляет 0,5–1% в общей популяции.

Несмотря на полиэтиологичность судорожного синдрома, в большинстве случаев его общими патогенетическими факторами являются расстройства центральной гемодинамики, приводящие к гипоксии, ацидозу и другим метаболическим нарушениям в ЦНС. Повышение сосудистой и клеточной проницаемости наряду с лабильностью водно-солевого обмена и тенденцией к развитию внутримозговой гиперосмолярности приводит к отёку и набуханию головного мозга. Под влиянием гипоксии и метаболических расстройств нарушается энергетический баланс мозга, снижается активность ферментных систем, что способствует развитию повышенной судорожной готовности.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

По клиническим проявлениям судороги могут быть парциальными (фокальными, локализованными), распространяющимися на отдельные группы мышц, и генерализованными — в виде общего судорожного припадка. Генерализованные судороги развиваются при вовлечении в процесс обоих полушарий головного мозга, парциальные — определённых областей одного полушария.

По характеру мышечных сокращений различают судороги клонические и тонические. Клонические судороги характеризуются быстрой сменой сокращения и расслабления скелетных мышц. При тонических судорогах происходит длительное сокращение мышц без периодов расслабления. У детей, особенно раннего возраста, судороги в большинстве случаев бывают генерализованными и имеют смешанный тонико-клонический характер.

Повторение судорожных пароксизмов без восстановления сознания называют судорожным статусом. Это состояние сопровождается нарушением дыхания и нарастанием циркуляторно-гипоксического отёка головного мозга. Распространение последнего на ствол мозга вызывает расстройство функций дыхательного и сосудодвигательного центров с развитием патологических типов дыхания, брадикардии, коллаптоидных состояний.

Типичный генерализованный тонико-клонический припадок

Типичный генерализованный тонико-клонический припадок обычно начинается внезапно и проявляется двигательным возбуждением и угнетением сознания различной степени выраженности. Возможны плавающие движения глазных яблок, фиксация взора вверх и в сторону. Голова запрокидывается назад, руки согнуты в локтевых суставах, ноги разогнуты, тело напряжено. Дыхание прекращается, кожа становится бледно-цианотичной, появляется брадикардия. Это тоническая фаза генерализованного судорожного приступа. Примерно через минуту появляются дыхательные движения, подёргивания мимической мускулатуры. Мышечные сокращения распространяются на

туловище и конечности. Развивается клоническая фаза припадка. Во время приступа возможны непроизвольные мочеиспускание, дефекация. После окончания припадка сознание постепенно восстанавливается. О тяжести судорожного приступа свидетельствует степень дыхательных расстройств, а также длительность и глубина нарушения сознания. Неблагоприятный прогностический признак — возникновение локальных неврологических симптомов (парезов, параличей).

Судорожный синдром при различных состояниях

Наиболее часты в детской практике кратковременные генерализованные тонико-клонические фебрильные судороги. Как правило, они возникают у нормально развивающихся детей в возрасте от 6 мес до 3—5 лет (преимущественно от 1 до 2 лет) на фоне подъема температуры тела без признаков токсического или инфекционного поражения мозга. Продолжительность фебрильных судорог невелика (обычно не более 5 мин). В большинстве случаев они имеют благоприятный прогноз и не сопровождаются неврологическими нарушениями. Нервно-психическое развитие детей, перенёсших простые фебрильные судороги, как правило, соответствует возрасту.

Судорожные пароксизмы при нейроинфекциях (менингиты, менингоэнцефалиты) отличаются значительной вариабельностью, но чаще всего доминируют тонико-клонические судороги. Нередко развивается судорожный статус. Как правило, судорожные пароксизмы сочетаются с очаговыми неврологическими проявлениями и менингеальными симптомами на фоне интоксикации и высокой температуры тела. Во всех случаях подозрения на нейроинфекцию необходимо проводить диагностическую поясничную пункцию.

Для гипокальциемии (диагностируемой при снижении концентрации общего кальция в крови ниже 1,75 ммоль/л) типичны тетанические судороги, приступы апноэ, ларинго- и карпопедальный спазмы, симптомы Хвостека (сокращения круговой мышцы глаза, мышц угла рта при поколачивании в области лицевого нерва ниже скуловой дуги), Труссо (тоническая судорога мышц кисти при передавливании сосудисто-нервного пучка предплечья или плеча), Люста (непроизвольное тыльное сгибание и отведение стопы при поколачивании малоберцового нерва у головки малоберцовой кости), вздутие живота. Характерен и внешний вид ребёнка: руки согнуты в локтевых суставах и приведены к туловищу, кисти опущены вниз, имеют вид «руки акушера».

Гипомагниемия — патологическое состояние, развивающееся при снижении концентрации магния в крови ниже 0,62 ммоль/л. Клинически проявляется гипервозбудимостью, мышечным дрожанием и развитием судорожного синдрома.

Гипогликемия проявляется слабостью, гипергидрозом, мышечной гипотонией, тремором, тахикардией, повышением ЧДД с возможными апноэ, возникновением судорог и развитием коматозного состояния.

Респираторно-аффективные припадки развиваются при воздействии факторов, вызывающих у ребёнка отрицательные эмоции, сопровождающиеся громким криком и плачем. Происходит остановка дыхания, появляются цианоз и расширение зрачков, могут возникнуть генерализованные тонико-клонические

судороги. Предупреждение судорог возможно при своевременном устранении отрицательных эмоций.

Отличительные черты эпилептических приступов — нередкая связь с определённым временем суток, стереотипность приступов по проявлениям и длительности, произвольное мочеиспускание и продолжительный после-приступный сон. Диагностика эпилепсии в раннем детском возрасте достаточно сложна. Примерно у половины больных с судорогами быстрое установление их этиологии по клиническим проявлениям невозможно.

ЛЕЧЕНИЕ

Успешная терапия судорожного синдрома может быть проведена только после установления причины, вызвавшей судороги.

- Гипокальциемия — 10% раствор кальция глюконата (1 мл/кг) внутривенно медленно в растворе глюкозы.
- Гипомагниемия — 25% раствор магния сульфата (0,4 мл/кг) внутримышечно.
- Гипогликемия — 10% раствор декстрозы (200 мг/кг) или 20% раствор глюкозы (100 мл/кг) внутривенно струйно.
- При фебрильных судорогах необходимо купирование лихорадки.

Из-за существующих трудностей диагностики, urgency клинической ситуации необходимо проводить симптоматическую терапию препаратами первой помощи, которые, купируя (возможно, временно) судорожный пароксизм, предоставляют возможность для проведения диагностического поиска и, при необходимости, лечения отёка мозга. Дыхательные расстройства, стойкое нарушение сознания, невозможность проведения этиотропного лечения — показания для срочной госпитализации ребёнка на фоне симптоматической противосудорожной терапии.

Лечебные мероприятия при судорогах необходимо направить на восстановление адекватного дыхания и уменьшение возбудимости ЦНС. Для обеспечения проходимости дыхательных путей следует очистить полость рта и глотку ребёнка от слизи, остатков пищи или рвотных масс (аспирация с помощью электроотсоса или механическое удаление их), предупредить западение языка, приподняв за углы нижнюю челюсть или установив воздуховод. Голову ребёнка необходимо повернуть в сторону для предотвращения аспирации при восстановлении дыхания. Следует освободить ребёнка от тесной одежды, затрудняющей дыхание, и обеспечить ему доступ свежего воздуха (например, открыть окно) или наладить оксигенацию через катетер, маску или из кислородной подушки.

Для купирования судорожного пароксизма наиболее широко применяют производные бензодиазепина (диазепам, лоразепам, клоназепам, мидазолам). Эти препараты следует всегда вводить медленно в течение 2—3 мин (при быстром введении ректально или внутривенно бензодиазепины могут вызвать угнетение дыхания). Обычно препараты хорошо переносятся, действие их сохраняется в течение 1—2 ч. Лечение начинают с ректального или внутривенного введения диазепама. Если судороги не прекращаются в течение 5 мин после первого внутривенного введения диазепама, лечение продолжают клоназепамом или лоразепамом. Преимущество клоназепама и лоразепама по сравнению

с диазепамом заключается в большей продолжительности действия. При передозировке бензодиазепинов могут возникать артериальная гипотензия, мышечная слабость, сонливость.

Как средство первой помощи при судорожном синдроме также можно внутримышечно ввести магния сульфат. После достижения противосудорожного эффекта введением бензодиазепинов, а также при кратковременных однократных судорогах в качестве противосудорожных средств можно использовать фенobarбитал и фенитоин (дефинин) в сочетании с ацетазоламидом (диакарбом).

При повторении судорог и при судорожном статусе препаратами выбора служат неингаляционные анестетики. Чаще всего применяют 20% раствор натрия оксибутирата. Препарат вызывает мышечную релаксацию, снижает двигательную активность, способствует нормализации КЩС крови и в определённой степени предохраняет мозг от гипоксического отёка. Противопоказан при выраженной артериальной гипотензии, гипокалиемии, угнетении дыхания и тяжёлых нарушениях сердечного ритма. При труднокупируемом судорожном статусе можно ввести барбитураты короткого действия (тиопентал, гексенал). Гексенал можно вводить ректально, внутримышечно и внутривенно. При внутривенном применении барбитуратов для предотвращения их ваготонического эффекта показано предварительное введение атропина. Быстрое противосудорожное действие этих препаратов достигается только при внутривенном введении. При внутримышечном или ректальном введении эффект наступает через 5–25 мин. Повторное введение противосудорожных лекарственных средств в этот период нецелесообразно и даже опасно.

При тяжёлых нарушениях дыхания и гипоксии противосудорожные препараты могут вызвать остановку дыхания. В таком случае показан перевод ребёнка на ИВЛ на фоне введения мышечных релаксантов.

При судорожном синдроме помимо противосудорожных препаратов необходима профилактика отёка головного мозга: больному придают немного приподнятое положение (30°) и назначают диуретик (маннитол, фуросемид); введение гипотонических растворов противопоказано.

Дозировка основных препаратов, применяемых при судорожном синдроме, приведена в таблице 32-1.

Дети с судорогами неясного генеза или возникшими на фоне инфекционного заболевания подлежат госпитализации после оказания им экстренной помощи для проведения диагностического поиска, лечения отёка мозга и решения вопроса о необходимости и возможности выполнения лечебно-диагностической поясничной пункции. При установлении диагноза эпилепсии необходим подбор длительной базисной терапии.

Детям, перенёвшим фебрильные судороги, необходимо проведение профилактики повторных судорожных эпизодов. В последнее время предпочтение отдают интермиттирующим методам профилактики: в период риска развития фебрильных судорог (инфекционные заболевания, гипертермия) детям назначают комплекс, включающий жаропонижающие и противосудорожные средства, а при гипертензионно-гидроцефальном синдроме дополнительно назначают ацетазоламид (диакарб) или глицерол (глицерин).

Таблица 32-1. Дозировка основных препаратов, применяемых при судорожном синдроме

Препарат	Дозы и пути введения
Диазепам	В/в 0,3 мг/кг или 2,5 мг/мин до наступления эффекта; в/м или ректально — доза в 2 раза выше
Медазолам	В/м, внутрь — 0,15–0,2 мг/кг
Лоразепам	В/м 0,05 мг/кг; ректально 0,05–0,2 мг/кг
Фенобарбитал	Внутрь 5–10 мг/кг/сут или 3–5 мг/кг/ч; в/в 10–20 мг/кг
Гексенал	Ректально 0,5 мл/кг 10% раствора; в/м 0,5 мл/кг 5% раствора; в/в 1% раствор медленно до наступления эффекта (не более 15 мг/кг)
Натрия оксипутират	В/м или в/в 20% раствор в дозе 50–100 мг/кг в 20 мл 5–10% раствора глюкозы
Фенитоин (дифенин)	В/в 15–20 мг/кг, скорость введения 1 мг/кг/мин (время инфузии 15–20 мин), максимальная разовая доза 500 мг
Фуросемид	В/м, в/в, внутрь 1–2 мг/кг/сут
Маннитол	В/в 1–2 г сухого вещества на 1 кг массы тела в виде 20% раствора в течение 30 мин

ПРОГНОЗ

Серьёзной проблемой остаётся прогнозирование возможного развития эпилепсии у детей, перенёсших судорожные состояния. Проведённые исследования свидетельствуют о возможности трансформации синдрома фебрильных судорог в эпилепсию в 2–10% случаев. В группе детей, перенёсших фебрильные судороги, эпилепсия развивается в 6 раз чаще, чем у детей, не имевших их. Прогностически неблагоприятные признаки возможного развития эпилепсии у ребёнка — фокальный или латерализованный характер фебрильных судорог, их продолжительность более 15 мин, повторные судорожные эпизоды (более 3 раз) и изменения неврологического статуса.

Расстройство сознания — частичная или полная потеря возможности адекватной реакции на внешние раздражители. Нарушение сознания свидетельствует о развитии церебральной недостаточности, несостоятельности регулирующей функции ЦНС, разобщённости деятельности различных систем организма, что может привести к утрате возможности адекватного поддержания гомеостаза и угнетению жизненно важных функций.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

К расстройству сознания могут привести как первичные заболевания головного мозга, так и вторичные поражения ЦНС, развивающиеся при патологии внутренних органов или экзогенной интоксикации. Основные этиологические факторы, приводящие к угнетению сознания у детей, представлены в таблице 33-1.

В каждый возрастной период можно выделить наиболее часто регистрируемые причины угнетения сознания.

- У новорождённых нарушения сознания чаще всего обусловлены родовыми травмами, СДР, ВУИ и метаболическими нарушениями.
- У детей до 5 лет расстройства сознания обычно развиваются при инфекционных заболеваниях, эндогенных и экзогенных интоксикациях, гипоксии, обусловленной тяжёлыми заболеваниями сердечно-сосудистой системы и лёгких.
- У детей старше 5 лет к наиболее частым причинам нарушения сознания относят черепно-мозговые травмы, отравления, инфекционный токсикоз, заболевания печени, почек и эндокринной системы.

Для сознательного поведения человека необходимо нормальное функционирование коры головного мозга и подкорковых структур. Содержание сознания определяется нейронами серого вещества больших полушарий головного мозга. Для их нормального функционирования необходимо влияние так называемой восходящей активирующей ретикулярной системы (часть ретикулярной формации, расположенная в области промежуточного мозга и верхних отделов ствола мозга).

Таблица 33-1. Основные этиологические факторы угнетения сознания у детей

Первичные поражения головного мозга
Черепно-мозговая травма
Инфекции ЦНС (энцефалиты, менингиты, абсцесс головного мозга)
Опухоли головного мозга
Эпилептический статус
Гидроцефалия
Вторичные поражения ЦНС при соматических заболеваниях и метаболических расстройствах
Эндокринные нарушения (диабетический кетоацидоз, гипогликемия, гипотиреоз, тиреотоксикоз, гипокортицизм и пр.)
Нарушения электролитного и кислотно-щелочного состояния (гипонатриемия, гипо- и гиперкальциемия, ацидоз, алкалоз и пр.)
Гипоксия (недостаточное поступления кислорода извне, нарушения газообмена при выраженной дыхательной недостаточности, нарушения транспорта кислорода при тяжёлых расстройствах кровообращения и выраженной анемии)
Эндогенные интоксикации (почечная и печёночная недостаточность)
Токсическая энцефалопатия при инфекционных заболеваниях
Поражения ЦНС при действии экзогенных факторов
Отравления
Физические факторы (гипотермия, гипертермия, электротравма и пр.)

Исходя из этого, можно выделить три механизма нарушения сознания.

- Двустороннее поражение коры полушарий головного мозга.
- Поражение ствола мозга в области восходящей активирующей ретикулярной системы.
- Сочетание диффузного поражение коры и стволовых структур.

Первые два механизма обычно наблюдают при первичных поражениях головного мозга. При метаболических нарушениях и интоксикациях угнетается деятельность как коры головного мозга, так и восходящей активирующей ретикулярной системы. Конкретные патофизиологические механизмы угнетения сознания многообразны и определяются этиологией основного заболевания.

КЛАССИФИКАЦИЯ И КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА НАРУШЕНИЙ СОЗНАНИЯ

В зависимости от тяжести поражения ЦНС выделяют различные степени нарушения сознания.

- **Оглушённость** — частый начальный вариант угнетения сознания. Характерны вялость, сонливость, иногда недостаточно чёткая ориентация, снижение психической активности. Оглушённость часто наблюдают сразу после травмы, отравления, в начале нейроинфекции, а также при выходе из состояния сопора или комы.

- **Сомнолентность** — сравнительно лёгкая степень нарушения сознания, проявляющаяся повышенной сонливостью. При внешнем раздражении больной просыпается и даже отвечает на вопросы, но тотчас вновь засыпает. Сомнолентность часто развивается при отравлениях нейролептиками и снотворными препаратами, при нейроинфекциях, тяжёлых инфекционных заболеваниях.
- **Сопор** — глубокий патологический сон. Речевой контакт невозможен. При сильных болевых раздражениях могут появляться защитные движения рукой, страдальческое выражение лица. Зрачковый, корнеальный и глоточный рефлексы сохранены. Кожные рефлексы снижены, мочеиспускание непроизвольное.
- **Кома** — полная потеря сознания. Нарушения рефлекторной деятельности и функций жизненно важных систем зависят от глубины комы.
 - **Кома I степени** (умеренная). Сознание у больного отсутствует, на болевое раздражение он реагирует двигательным беспокойством. Зрачки сужены, реакция на свет сохранена или снижена. Сухожильные рефлексы повышены, кожные — отсутствуют. Отмечают пирамидные симптомы (клонус стоп, симптом Бабински). Декортикационное положение конечностей. Мочеиспускание непроизвольное, иногда задержка мочи.
 - **Кома II степени** (глубокая). Болевые стимулы не вызывают реакции. У больного угасают все жизненно важные рефлекторные акты. Глазные яблоки фиксированы или совершают плавательные движения. Зрачки расширены. Зрачковые, корнеальные, глотательные рефлексы отсутствуют. Нарушения дыхания и гемодинамики. Децеребрационная ригидность.
 - **Кома III степени** (терминальная кома). Тотальная арефлексия, диффузная мышечная атония. Грубейшие нарушения жизненных функций (жизнь больного обеспечивается только за счёт ИВЛ, медикаментозной стимуляции сердечной деятельности и т.д.). Зрачки широкие, не реагируют на свет.

Для определения степени угнетения сознания широко используют шкалу Глазго (шотландская шкала, таблица 33-2). Соответствие характеристик состояния сознания по шкале Глазго традиционным терминам представлено в таблице 33-3.

ДИАГНОСТИКА

В большинстве случаев диагностика причины нарушений сознания непростая и требует систематизированного подхода. Прежде чем собирать детальный анамнез и проводить тщательное обследование больного, необходимо освободить дыхательные пути и стабилизировать АД.

При сборе анамнеза у родителей или сопровождающих ребёнка лиц необходимо выяснить следующее.

- Тип начала заболевания и продолжительность нарушения сознания. Внезапное нарушение сознания обычно обусловлено острым нарушением кровообращения или судорожным эпизодом. Развитие комы на фоне полного здоровья чаще свидетельствует об экзогенной интоксикации. Постепенное развитие комы характерно для метаболических нарушений или инфекций.
- Предшествующие заболевания и травмы, жалобы, предъявляемые больным в последнее время (головные боли, жажда, полиурия и пр.).

Таблица 33-2. Оценка степени угнетения сознания по шкале Глазго

Открытие глаз	Оценка, баллы
Произвольное	4
На обращённую речь	3
На болевой раздражитель	2
Отсутствует	1
Словесный ответ	
Ориентированность полная	5
Спутанная речь	4
Непонятные слова	3
Нечленораздельные звуки	2
Речь отсутствует	1
Выполняет команды	6
Целенаправленная на болевой раздражитель	5
Нецеленаправленная на болевой раздражитель	4
Тоническое сгибание на болевой раздражитель	3
Тоническое разгибание на болевой раздражитель	2
Отсутствует	1
Всего	3–15*

* Балльная оценка: 8 баллов и выше — хорошие шансы на улучшение; менее 8 — ситуация, угрожающая жизни; 3–5 — потенциально летальный исход, особенно если наблюдают фиксированные зрачки

Таблица 33-3. Соответствие характеристик состояния сознания по шкале Глазго традиционным терминам

Суммарная оценка по шкале Глазго, баллы	Традиционные термины
15	Ясное сознание
13–14	Оглушённость
9–12	Сопор
4–8	Кома
3	Глубокая кома либо смерть мозга

- Наличие у ребёнка хронических заболеваний (почечная или печёночная недостаточность, сахарный диабет, заболевания сердца и пр.).
- Принимаемые лекарственные препараты.

Общий осмотр

Полная и быстрая оценка состояния больного с угнетённым сознанием жизненно необходима для адекватной терапии. Тактика обследования следующая.

- Определить ритм дыхания и ЧДД. Нарушения дыхания могут быть периферическими и центральными.
 - Периферический тип расстройства дыхания (аспирационно-обтурационный) развивается в результате западения языка, аспирации слизи и содержимого желудка. Дыхание становится частым, шумным (инспираторный стридор). В акте дыхания участвуют вспомогательные мышцы.
 - Центральные нарушения дыхания.
 - ◊ Дыхание Чейна–Стокса (периоды гипервентиляции с первоначальным углублением, а затем ослаблением дыхания сменяются периодами апноэ) обусловлено поражением глубинных структур полушарий головного мозга и обычно развивается при метаболических нарушениях.
 - ◊ Центральная нейрогенная гипервентиляция (частое ритмичное глубокое дыхание) может развиваться при поражении среднего мозга и моста мозга. Однако чаще гипервентиляция обусловлена гипоксемией или метаболическим ацидозом (диабетический кетоацидоз, уремия).
 - ◊ Гиповентиляция (редкое поверхностное ритмичное дыхание) свидетельствует об угнетении дыхательного центра продолговатого мозга (например, при отравлении опиатами).
 - ◊ Дыхание Биота (частые равные дыхательные движения, разделённые периодами апноэ) возникает при повреждении моста мозга.
 - ◊ Хаотическое дыхание (беспорядочные по глубине и частоте дыхательные движения) и агональные вздохи (одиночные судорожные вдохи) свидетельствуют о повреждении дыхательного центра и предшествуют апноэ.
- Оценить состояние сердечно-сосудистой системы (частота и ритмичность верхушечного толчка, характер пульса, АД на обеих руках). Прогностически значимые нарушения гемодинамики регистрируют при падении АД ниже 70 мм рт.ст., появлении брадикардии, аритмии, нарастающего цианоза кожи.
- Выявить признаки черепно-мозговой травмы (ссадины, кровоподтёки, гематомы, истечение крови или ликвора из наружного слухового прохода, периорбитальные гематомы и т.д.).
- Тщательно осмотреть кожу больного для обнаружения следов инъекций (инсулин), ушибов или повреждений, сыпи (менингококковый менингит), петехиальных кровоизлияний. Необходимо обратить внимание на цвет кожных покровов (бледные — при коллапсе, розовато-вишнёвые — при отравлении угарным газом или атропином, желтушные — при патологии печени, желтовато-пепельные — при уремии), их влажность (гипергидроз — при гипогликемии и острой сосудистой недостаточности) и температуру.
- Осмотреть уши, горло, нос [истечение ликвора или крови, наличие рубцов или прикусов на языке, запах изо рта (например, ацетона) и пр.].
- Пропальпировать живот (спазм, напряжение мышц).

Неврологическое обследование

Детально исследовать неврологический статус у больных с нарушенным сознанием невозможно, поэтому ограничиваются приёмами, не требующими активного участия больного. Исследуют функции черепных нервов, двигательную сферу, определяют наличие менингеальных симптомов.

- Исследование зрачков.
 - Двустороннее расширение зрачков (мидриаз) с утратой реакции на свет наблюдают при отравлении барбитуратами, фенотиазинами, некоторыми

антидепрессантами, атропином, а также при выраженной гипоксии и после генерализованного судорожного припадка.

- Одностороннее расширение зрачка свидетельствует о поражении глазодвигательного нерва или повреждении среднего мозга и чаще всего обусловлено быстро нарастающими внутричерепными гематомами.
- Двустороннее сужение зрачков (миоз) — признак поражения нижних отделов среднего мозга и моста. Также миоз наблюдают при отравлениях антихолинэстеразными веществами, опиатами.
- Диагностическое значение имеют глазодвигательные нарушения. Одновременное отклонение глазных яблок в сторону обычно обусловлено параличом взора и возникает при поражении одного из полушарий или ствола мозга. Наличие у больного, находящегося в коматозном состоянии, плавающих (блуждающих) движений глазных яблок свидетельствует об относительной сохранности стволовых структур. Сходящееся косоглазие может быть признаком внутричерепной гипертензии.
- Функции других черепных нервов: проверяют корнеальный (роговичный; смыкание век при прикосновении к роговице) и глоточный (глотательные движения при раздражении задней стенки глотки) рефлекс. Раннее исчезновение этих рефлексов свидетельствует о поражении ствола мозга.
- Исследование двигательной сферы. Необходимо провести исследование, направленное на выявление парезов.
 - Нарушения двигательной функции в конечностях определяют по замедлению скорости их пассивного опускания, неодинаковой быстроте и амплитуде защитной реакции на болевое раздражение.
 - Декортикация (односторонняя или двусторонняя) проявляется стойким сгибанием верхних конечностей, приведением их к туловищу и разгибанием, ротацией кнутри нижних конечностей. Возникает в результате поражения полушарий головного мозга или диэнцефальной области.
 - Децеребрация (децеребрационная ригидность) также может быть односторонней или двусторонней и характеризуется тоническим разгибанием, гиперпронацией рук и ног. Указывает на поражение среднего мозга или моста мозга.
- Менингеальный синдром. Раздражение мозговых оболочек у больных с угнетённым сознанием определяется путём исследования ригидности затылочных мышц, симптомов Кернига и Брудзинского. У детей грудного возраста к менингеальным знакам относят положительный симптом подвешивания (сгибание ребёнком ног в коленных и тазобедренных суставах с удержанием их в этом положении при поднимании ребёнка за подмышечные впадины), напряжение и выбухание большого родничка.

Дифференциальная диагностика мозговых и метаболических ком

При установлении этиологии коматозного состояния на первом этапе важно дифференцировать первичные заболевания головного мозга от вторичных поражений ЦНС при соматических болезнях и метаболических нарушениях, так как от этого зависит дальнейшая диагностическая тактика.

- Для обширных очаговых поражений обоих полушарий головного мозга характерна асимметричная очаговая неврологическая симптоматика при относительной сохранности стволовых рефлексов.

- При первичном поражении ствола мозга рано появляются стволые нарушения (центральные нарушения дыхания, выпадение роговичного рефлекса, нарушения содружественных движений глаз и зрачковых реакций и пр.).
- При метаболических комах обычно отсутствует асимметричная неврологическая симптоматика и сохраняются зрачковые и другие стволые рефлексы.

Клинические особенности ком различной этиологии

Признаки некоторых наиболее распространённых коматозных состояний рассматриваются в таблице 33-4.

Таблица 33-4. Клинические проявления наиболее распространённых коматозных состояний

Кома при диабетическом кетоацидозе	В анамнезе сахарный диабет, ожирение или похудание в последние недели, полиурия, полидипсия; начало постепенное; кожные покровы сухие, лицо гиперемировано; дыхание Куссмауля, запах ацетона изо рта; симптомы дегидратации; высокая концентрация глюкозы и метаболический ацидоз в крови, глюкозурия, кетонурия
Гипогликемическая кома	Развитию комы обычно предшествуют тремор, головокружение, повышенное потоотделение, тошнота, рвота, сердцебиение, головная боль, боли в животе, чувство голода. Начало может быть острым, с судорогами. Кожные покровы влажные и бледные; гипотермия; концентрация глюкозы в крови снижена
Кома при инфекционном токсикозе	Неблагоприятный перинатальный анамнез, предшествующие инфекционные заболевания или прививки за 3–4 нед до настоящего эпизода; начало комы острое с быстрым нарастанием тяжести состояния больного. Кожа бледная мраморная, акроцианоз. Обычно присутствуют признаки острого инфекционного заболевания (ОРВИ, ОКИ и др.). Могут быть генерализованные тонико-клонические судороги
Уремическая кома	В анамнезе заболевание почек. Развитие постепенное. Кожные покровы бледные, могут быть отёки. Олигурия или полиурия. Возможны генерализованные судороги. В выдыхаемом воздухе ощущается запах аммиака. В крови значительно повышена концентрация азотистых шлаков
Комы при нейроинфекциях	Развитию комы предшествуют симптомы вирусной или бактериальной инфекции. Начало постепенное с головной боли, рвоты. На бледной коже может быть точечная геморрагическая сыпь. При исследовании неврологического статуса обычно выявляют очаговые симптомы, менингеальные знаки. Часто возникают судороги
Гипоксическая кома	Развитию комы предшествуют дыхательная недостаточность, асфиксия, сердечная недостаточность. Начало комы быстрое на фоне предшествующего беспокойства. Кожные покровы бледно-цианотичные. Можно выявить симптомы патологии дыхательной или сердечно-сосудистой системы. Часто возникают генерализованные тонические судороги

Лабораторные и инструментальные исследования

- Общий и биохимический анализы крови: содержание эритроцитов и лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ, гематокрит, концентрация

глюкозы, азот мочевины, ионы натрия, калия, бикарбонаты, хлориды, а также газовый состав крови.

- Общий анализ мочи; концентрация глюкозы, кетоновых тел, альбуминов в моче. Для получения мочи обычно проводят катетеризацию мочевого пузыря.
- Промывание желудка — как диагностическая, так и лечебная процедура при подозрении на отравление (см. главу 37 «Острые экзогенные отравления»). У больных в состоянии глубокой комы для предотвращения аспирации промывание желудка проводят только после интубации трахеи.
- При подозрении на первичное поражение головного мозга необходимо провести КТ или МРТ. Для выявления переломов костей черепа проводят краниографию.
- Поясничная пункция абсолютно показана при подозрении на нейроинфекцию. При внутричерепной гипертензии (отёк дисков зрительных нервов) поясничную пункцию проводить нельзя, так как возможно развитие вклинения головного мозга.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение больного в коматозном состоянии проводят одновременно с оценкой его состояния и выявлением этиологии заболевания. Общие принципы лечения при коматозном состоянии следующие.

1. Обеспечение проходимости дыхательных путей (очищение полости рта и глотки от слизи, вставление воздуховода). Для профилактики аспирации придают больному соответствующее положение (на боку), в мышцы дна полости рта вводят атропин. Для адекватной оксигенации назначают кислород через маску или назальный катетер, в тяжёлых случаях проводят интубацию и ИВЛ.
2. Постоянный контроль пульса, АД, температуры тела, ЧДД. Желательно мониторирование ЭКГ. Для проведения инфузионной терапии обеспечивают доступ в периферические или центральные (подключичную) вены, при этом забирают образцы крови для лабораторных исследований. Если нельзя исключить гипогликемию, вводят внутривенно струйно 20% раствор глюкозы (20–50 мл).
3. При АД ниже 60 мм рт.ст. немедленно начинают инфузию любого кровезаменителя со скоростью 20 мл/кг/ч, вводят преднизолон в дозе 2 мг/кг и допамин.
4. Посиндромная терапия.
 - Устранение гипертермии (см. главу 31 «Температурные реакции»).
 - Купирование судорог (см. главу 32 «Судороги»).
 - Ликвидация внутричерепной гипертензии и отёка мозга. Введение жидкостей ограничивают до 2/3 возрастной потребности. Инфузионную терапию проводят на фоне введения диуретиков (фуросемид в дозе 1–2 мг/кг 1–2 раза в сутки или маннитол в дозе 0,5 г/кг в виде 10% раствора). Для снижения внутричерепного давления можно внутривенно микроструйно вводить тиопентал натрия или гексенал по 2–3 мг/кг/ч.
5. После установления причины комы начинают соответствующую этиотропную терапию (оксигенотерапия и введение кардиотонических препаратов при гипоксической коме, нейрохирургическое лечение при травмах, кровоизлияниях, тромбоэмболиях; дезинтоксикационная терапия при отравлениях и инфекционных токсикозах; антибиотикотерапия при нейроинфекциях; инсулинотерапия и коррекция электролитного и кислотно-щелочного состояния при диабетической кетоацидотической коме и т.д.).

ОСТРАЯ ОБСТРУКЦИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Острая обструкция верхних дыхательных путей — сужение просвета гортани, вызванное различными патологическими состояниями, проявляющееся расстройствами дыхания и развитием острой дыхательной недостаточности. Острая обструкция верхних дыхательных путей — неотложное состояние, требующее экстренной диагностики и терапии ещё на догоспитальном этапе.

Это состояние наиболее часто возникает у детей раннего и дошкольного возраста из-за анатомо-физиологических особенностей органов дыхания: узость просвета дыхательных путей, склонность их слизистой оболочки и располагающейся под ней рыхлой волокнистой соединительной ткани к развитию отёка, особенности иннервации гортани, способствующие возникновению ларингоспазма, и относительная слабость дыхательной мускулатуры. Отёк слизистой оболочки с увеличением её толщины на 1 мм уменьшает просвет гортани наполовину.

ЭТИОЛОГИЯ

Выделяют инфекционные и неинфекционные причины острой обструкции верхних дыхательных путей.

- Инфекционные причины.
 - Вирусные инфекции, вызванные вирусами гриппа и парагриппа I типа (75% случаев), РСВ, аденовирусами.
 - Бактериальные инфекции: эпиглоттит, заглоточный и перитонзиллярный абсцессы, дифтерия.
- Неинфекционные причины: аспирация инородных тел, травмы гортани, аллергический отёк, ларингоспазм и др.

ПАТОГЕНЕЗ

В генезе обструкции дыхательных путей играют роль три фактора: отёк, рефлекторный спазм мышц гортани и механическая закупорка её просвета воспалительным секретом (слизь) или инородным телом (пищей,

рвотными массами). В зависимости от этиологии значимость этих компонентов может быть различной.

По характеру воспалительных изменений в гортани различают отёчную, или катаральную, инфильтративную и фибринозно-некротическую формы стеноза.

- Отёчная форма чаще всего возникает при вирусной или инфекционно-аллергической этиологии; при соответствующем лечении наблюдают быструю положительную динамику.
- Инфильтративные и фибринозно-некротические изменения в гортани связаны с присоединением бактериальной инфекции. При них значительное сужение просвета гортани связано не только с мощным воспалительным отёком тканей, но и со скоплением в просвете гортани густой липкой слизи, гнойных и геморрагических корок, фибриновых или некротических наложений.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ЛЕЧЕНИЕ

Причины возникновения острой обструкции верхних дыхательных путей многообразны. В практической работе для проведения адекватной терапии и оказания эффективной помощи ребёнку их важно быстро дифференцировать.

Круп

Наиболее частой причиной обструкции верхних дыхательных путей у детей раннего возраста являются воспалительные изменения в гортани вирусной, бактериальной и смешанной бактериально-вирусной этиологии — круп (от шотл. *croup* — каркать), проявляющийся триадой симптомов: стридор, «лающий» кашель, осиплость голоса. Ведущая причина развития крупа — воспалительный процесс в области подскладочного пространства и голосовых связок (острый стенозирующий ларинготрахеит). Нарушения дыхания вследствие сужения просвета гортани чаще всего возникают ночью, во время сна, в связи с изменениями условий лимфо- и кровообращения гортани, уменьшением активности дренажных механизмов дыхательных путей, частоты и глубины дыхательных движений. Круп при ОРВИ развивается у детей первых 5–6 лет жизни, чаще всего болеют дети 1–2 лет (34%).

Клиническая картина острого стеноза верхних дыхательных путей определяется степенью сужения гортани, связанными с ним нарушениями механики дыхания и развитием острой дыхательной недостаточности.

При неполной обструкции гортани возникает шумное дыхание — стридор, который обусловлен интенсивным турбулентным прохождением воздуха через суженные дыхательные пути. Инспираторный стридор обычно возникает при сужении (стенозе) гортани в области голосовых связок или над ними и характеризуется шумным вдохом с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Стенозы ниже уровня истинных голосовых связок характеризуются экспираторным стридором с участием в дыхании вспомогательной и резервной дыхательной мускулатуры. Стеноз гортани в области подсвязочного пространства обычно проявляется смешанным, как инспираторным, так и экспираторным, стридором. Отсутствие изменения голоса свидетельствует о локализации

патологического процесса выше или ниже голосовых связок. Вовлечение последних в процесс сопровождается осиплостью голоса или афонией. Хриплый «лающий» кашель типичен для подскладочного ларингита.

Другие признаки обструкции верхних дыхательных путей неспецифичны: беспокойство, тахикардия, тахипноэ, цианоз, нервно-вегетативные расстройства и т.д.

По выраженности сужения просвета гортани различают четыре степени стеноза, имеющие значительные различия в клинической картине.

- Стеноз гортани I степени (компенсированный). Характерно наличие клинических симптомов ларингита («лающий» кашель, осиплость голоса) на фоне ОРВИ. При физической нагрузке появляются признаки стридора (небольшое втяжение яремной впадины и надчревной области). Симптомов дыхательной недостаточности нет. В состоянии покоя дыхание совершенно свободное.
- Стеноз гортани II степени (субкомпенсированный). Появляются признаки дыхательной недостаточности — бледность, периоральный цианоз, тахикардия. Ребёнок возбуждён, беспокоен. Кашель «лающий», голос осиплый, дыхание стридорозное с втяжением уступчивых мест грудной клетки, участием вспомогательной мускулатуры и раздуванием крыльев носа. Стридор значительно уменьшается во сне. Просвет гортани ниже голосовой щели на $1/2$ уже нормы.
- Стеноз гортани III степени (декомпенсированный). Выражены симптомы дыхательной недостаточности (цианоз губ, акроцианоз, бледность, потливость). Дыхание шумное с втяжением уступчивых мест грудной клетки и участием вспомогательной мускулатуры. Аускультативно дыхание ослаблено, затруднены как вдох, так и выдох. Тахикардия, снижение АД, тоны сердца глухие, дефицит пульса. Подскладочное пространство гортани сужено на $2/3$ от нормы.
- Стеноз гортани IV степени (терминальное состояние, асфиксия). Состояние крайней тяжести за счёт дыхательной недостаточности и тяжёлой гипоксии. Дыхание поверхностное, аритмичное. Исчезают стридор и грубый кашель, нарастает брадикардия. Могут быть нарушения сознания и судороги. Брадикардия, снижение АД. Диаметр просвета гортани уменьшен более чем на $2/3$ от нормы.

Тяжёлая и длительная гипоксия может приводить к необратимым изменениям в ЦНС и внутренних органах. В крови резко возрастает $p_a\text{CO}_2$ (до 100 мм рт.ст. и более), снижается $p_a\text{O}_2$ до 40 мм рт.ст. и ниже. Смерть наступает от асфиксии.

Диагноз синдрома крупа или острого стенозирующего ларинготрахеита ставят на основании появления на фоне ОРВИ триады симптомов: грубого «лающего» кашля, осиплости голоса и стридорозного дыхания с втяжением уступчивых мест грудной клетки и участием в дыхании вспомогательной мускулатуры. В отдельных случаях для диагностики приходится использовать прямую диагностическую ларингоскопию.

Лечение крупа должно быть направлено на восстановление проходимости гортани: уменьшение или ликвидация спазма и отёка слизистой оболочки

патологического процесса выше или ниже голосовых связок. Вовлечение последних в процесс сопровождается осиплостью голоса или афонией. Хриплый «лающий» кашель типичен для подскладочного ларингита.

Другие признаки обструкции верхних дыхательных путей неспецифичны: беспокойство, тахикардия, тахипноэ, цианоз, нервно-вегетативные расстройства и т.д.

По выраженности сужения просвета гортани различают четыре степени стеноза, имеющие значительные различия в клинической картине.

- Стеноз гортани I степени (компенсированный). Характерно наличие клинических симптомов ларингита («лающий» кашель, осиплость голоса) на фоне ОРВИ. При физической нагрузке появляются признаки стридора (небольшое втяжение яремной впадины и надчревной области). Симптомов дыхательной недостаточности нет. В состоянии покоя дыхание совершенно свободное.
- Стеноз гортани II степени (субкомпенсированный). Появляются признаки дыхательной недостаточности — бледность, периоральный цианоз, тахикардия. Ребёнок возбуждён, беспокоен. Кашель «лающий», голос осиплый, дыхание стридорозное с втяжением уступчивых мест грудной клетки, участием вспомогательной мускулатуры и раздуванием крыльев носа. Стридор значительно уменьшается во сне. Просвет гортани ниже голосовой щели на $1/2$ уже нормы.
- Стеноз гортани III степени (декомпенсированный). Выражены симптомы дыхательной недостаточности (цианоз губ, акроцианоз, бледность, потливость). Дыхание шумное с втяжением уступчивых мест грудной клетки и участием вспомогательной мускулатуры. Аускультативно дыхание ослаблено, затруднены как вдох, так и выдох. Тахикардия, снижение АД, тоны сердца глухие, дефицит пульса. Подскладочное пространство гортани сужено на $2/3$ от нормы.
- Стеноз гортани IV степени (терминальное состояние, асфиксия). Состояние крайней тяжести за счёт дыхательной недостаточности и тяжёлой гипоксии. Дыхание поверхностное, аритмичное. Исчезают стридор и грубый кашель, нарастает брадикардия. Могут быть нарушения сознания и судороги. Брадикардия, снижение АД. Диаметр просвета гортани уменьшен более чем на $2/3$ от нормы.

Тяжёлая и длительная гипоксия может приводить к необратимым изменениям в ЦНС и внутренних органах. В крови резко возрастает $p_a\text{CO}_2$ (до 100 мм рт.ст. и более), снижается $p_a\text{O}_2$ до 40 мм рт.ст. и ниже. Смерть наступает от асфиксии.

Диагноз синдрома крупа или острого стенозирующего ларинготрахеита ставят на основании появления на фоне ОРВИ триады симптомов: грубого «лающего» кашля, осиплости голоса и стридорозного дыхания с втяжением уступчивых мест грудной клетки и участием в дыхании вспомогательной мускулатуры. В отдельных случаях для диагностики приходится использовать прямую диагностическую ларингоскопию.

Лечение крупа должно быть направлено на восстановление проходимости гортани: уменьшение или ликвидация спазма и отёка слизистой оболочки

гортани, освобождение просвета гортани от патологического секрета. Больные подлежат госпитализации в специализированный или инфекционный стационар при наличии в нём отделения реанимации и интенсивной терапии, однако лечение следует начинать уже на догоспитальном этапе.

Ребёнка нельзя оставлять одного, его необходимо успокоить, взять на руки, так как форсированное дыхание при беспокойстве, крике усиливает явления стеноза и чувство страха. Можно назначить 5% раствор натрия бромиды, настойки валерианы и пустырника.

Наряду с этиотропным (интерферон, противогриппозный гамма-глобулин) и симптоматическим (жаропонижающие препараты и т.д.) лечением ОРВИ при стенозе I степени с целью уменьшения отёка слизистой оболочки гортани и более эффективного удаления патологического секрета из её просвета показаны горячие компрессы на область гортани, горячие ванны для рук и ног. При отсутствии высокой лихорадки и гемодинамических нарушений показана общая горячая ванна с температурой воды 39–40 °С. В качестве отвлекающего средства можно использовать озокеритовые «сапожки».

Эффективному откашливанию мокроты способствуют также создание в помещении, где находится ребёнок, атмосферы повышенной влажности (эффект «тропической атмосферы»), паровые и содовые или щёлочно-масляные ингаляции. Показано тёплое питьё (горячее молоко с содой или Боржоми). Разжижению и удалению мокроты из дыхательных путей способствуют отхаркивающие и муколитические препараты, вводимые внутрь или ингаляционным способом [например, ацетилцистеин, карбоцистеин (мукопропт) и др.]. Усилить кашлевой рефлекс можно надавливанием шпателем на корень языка.

Учитывая значительное участие в развитии крупы инфекционно-аллергического компонента, целесообразно в комплекс терапевтических мероприятий включить антигистаминные препараты [например, хлоропирамин (супрастин), клемастин и др.].

С целью уменьшения отёка слизистой оболочки и снятия спазма применяют местно сосудосуживающие препараты [нафазолин (нафтизин), оксиметазолин (називин), ксилометазолин, виброцил и др.] и спазмолитики [аминофиллин (эуфиллин), солутан, β-адреномиметики]. Рекомендуют для этих целей использование также ипротропия бромиды, беродуала.

При стенозе гортани II степени в комплекс проводимых мероприятий следует добавить глюкокортикоиды в виде ингаляций: гидрокортизон, будезонид через небулайзер, флутиказон (фликсотид) и др. По показаниям возможно парентеральное введение преднизолона.

При стенозе III степени лечение рекомендуют проводить в отделении реанимации с использованием парокислородной палатки, куда должны поступать спазмолитические, муколитические и другие препараты. При резком возбуждении ребёнка используют натрия оксibuтират и дроперидол. Обязательно назначение антибактериальных препаратов. Аспирацию мокроты из дыхательных путей производят с помощью электроотсоса.

При значительных нарушениях дыхания, недостаточной эффективности проводимой терапии (12 ч при стенозе II степени и 6 ч при стенозе III степени)

показана назотрахеальная интубация после предварительной санационной прямой ларингоскопии.

Стеноз IV степени требует реанимационных мер, интенсивной посиндромной терапии и является абсолютным показанием для проведения пролонгированной назотрахеальной интубации или, при невозможности, трахеотомии.

Дифтерия гортани

Дифтерия гортани (см. главу 24 «Дифтерия») чаще всего сочетается с проявлениями этой инфекции другой локализации (дифтерией зева или носа), что нередко облегчает диагностику. Основными отличиями дифтерии гортани от крупа, развившегося на фоне ОРВИ, являются постепенное начало и стабильность течения с нарастанием симптоматики. Голос при дифтерии гортани стойко сиплый с постепенным развитием афонии.

В терапии дифтерии гортани наряду с мероприятиями, направленными на восстановление проходимости дыхательных путей, необходимо срочное введение ребёнку противодифтерийной сыворотки по методу Безредко в дозе 40–80 тыс. МЕ на курс лечения в зависимости от формы заболевания.

Аллергический отёк гортани

Аллергический отёк гортани не всегда возможно отличить от крупа инфекционной природы только по клиническим признакам. Аллергический отёк гортани развивается под воздействием какого-либо Аг ингаляционного, пищевого и иного происхождения (анафилактическая реакция). На ОРВИ определённых указаний нет. Лихорадка и интоксикация нехарактерны. В анамнезе у этих детей, как правило, имеются сведения о тех или иных аллергических проявлениях: атопический дерматит, отёк Квинке, крапивница и др. На фоне терапии антигистаминными средствами, а в тяжёлых случаях и глюкокортикоидами, возникает быстрая положительная динамика стеноза.

Ларингоспазм

Ларингоспазм возникает преимущественно у детей первых 2 лет жизни на фоне повышенной нервно-мышечной возбудимости, при проявлениях текущего рахита со склонностью к тетании. Клинически спазм гортани проявляется неожиданным возникновением затруднённого вдоха с характерным звуком в виде «петушиного крика», сопровождающегося страхом, беспокойством, цианозом.

Лёгкие приступы ларингоспазма снимают, опрыскивая лицо и тело ребёнка холодной водой. Надо пытаться вызвать рвотный рефлекс, надавливая на корень языка шпателем или ложкой, или спровоцировать чихание раздражением слизистой оболочки носовых ходов ватной турундой. При отсутствии эффекта следует внутримышечно ввести диазепам, а внутривенно — 10% раствор кальция глюконата или хлорида.

Эпиглоттит

Эпиглоттит — воспаление надгортанника и прилегающих участков гортани и глотки, наиболее часто вызываемое *Haemophilus influenzae* типа b. Клиническая картина характеризуется высокой лихорадкой, болями в горле,

дисфагией, приглушённостью голоса, стридором и дыхательной недостаточностью различной степени выраженности. Пальпация гортани болезненна. При осмотре зева обнаруживают тёмно-вишнёвую окраску корня языка, его инфильтрацию, отёчность надгортанника и черпаловидных хрящей, закрывающих вход в гортань. Заболевание быстро прогрессирует и может привести к полному закрытию просвета гортани.

На догоспитальном этапе оптимально как можно раньше сделать инъекцию ампициллина или антибиотика-цефалоспорины. Транспортировку ребёнка в стационар проводят только в положении сидя. Следует избегать приёма седативных препаратов. Необходимо быть готовым к интубации трахеи или трахеотомии.

Заглочочный абсцесс

Чаще всего заглочочный абсцесс возникает у детей до трёхлетнего возраста. Развивается он обычно на фоне или после перенесённой ОРВИ. В клинической картине преобладают симптомы интоксикации, выраженная лихорадка, боли в горле, дисфагия, стридор, слюнотечение. Отсутствуют лающий грубый кашель и осиплость голоса. Откашливание затруднено из-за резкой болезненности в горле. Ребёнок нередко принимает вынужденное положение с разогнутой шеей. Осмотр зева представляет значительные трудности из-за резкого беспокойства ребёнка и невозможности открыть рот. Для осмотра применяют седативную терапию.

Лечение на догоспитальном этапе не проводят. Необходима срочная госпитализация в хирургическое отделение. В стационаре проводят вскрытие абсцесса и дренирование его на фоне антибиотикотерапии.

Инородные тела

Инородные тела гортани и трахеи — наиболее частая причина асфиксии у детей. В отличие от крупа, аспирация возникает неожиданно на фоне видимого здоровья, обычно во время еды или игры ребёнка. Появляется приступ кашля, сопровождающийся удушьем. Клиническая картина зависит от уровня обструкции дыхательных путей. Чем ближе к гортани расположено инородное тело, тем больше вероятность развития асфиксии. Такое расположение инородного тела обычно сопровождается появлением ларингоспазма. Ребёнок испуган, беспокоен. При аускультации иногда можно услышать хлопающий звук, свидетельствующий о баллотировании инородного тела.

После осмотра ротовой полости и входа в гортань предпринимают попытки удаления инородного тела путём механического «выбивания» его. Ребёнка до 1 года укладывают лицом вниз с опущенным на 60° головным концом. Ребром ладони ему наносят короткие удары между лопатками. У детей старше года могут быть эффективными резкие надавливания кистью руки на живот от средней линии внутрь и вверх (под углом в 45°). У старших детей удары по спине чередуют с резким сдавливанием живота, обхватив ребёнка руками сзади (приём Хаймлиха).

При неэффективности попыток удаления инородного тела с помощью механических приёмов следует решить вопрос о проведении срочной интубации или трахеотомии.

Гомеостаз — совокупность физико-химических констант внутренней среды организма, прежде всего постоянство обмена, количества и качественного состава жидкостей. Нарушение гомеостаза приводит к расстройству функций многих органов и систем.

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ЖИДКОСТИ В ОРГАНИЗМЕ

Жидкости в организме человека находятся в трёх основных депо:

- 1) сосудистом русле с ОЦК;
- 2) межклеточном пространстве с объёмом межклеточной (интерстициальной) жидкости;
- 3) внутриклеточном пространстве с объёмом внутриклеточной (интрацеллюлярной) жидкости.

Постоянство объёма и ионной структуры жидких сред организма поддерживают сложные механизмы нейроэндокринной и почечной регуляции. Стойкое равновесие осмотического давления плазмы крови, интерстициальной и внутриклеточной жидкостей — одно из главных условий нормальной жизнедеятельности клеток.

ОСОБЕННОСТИ ВОДНОГО ОБМЕНА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Чем меньше возраст ребёнка, тем выше содержание воды в организме (более 80% массы тела у новорождённых и 60% — у взрослого), но и потеря её происходит значительно быстрее. Это связано с незрелостью нейрогуморальных и почечных механизмов регуляции водно-электролитного обмена у маленьких детей, большим количеством внеклеточной жидкости (45–50% от массы тела новорождённого, 26% — у ребёнка 1 года и 15–17% — у взрослого), не связанной с белками и потому быстро теряющейся при патологических состояниях. Кроме того, неустойчивость водно-электролитного баланса у маленьких детей обусловлена интенсивным ростом ребёнка и напряжённостью водно-электролитного

обмена. Так, грудному ребёнку на 1 кг массы тела в сутки необходимо потреблять в 3–4 раза больше жидкости, чем взрослому. Средний объём суточного мочеотделения в норме по отношению к массе тела составляет у детей 7%, у взрослых до 2%; у последних потеря жидкости через лёгкие и кожу составляет около 0,45 мл/кг/ч, у ребёнка грудного возраста — 1–1,3 мл/кг/ч.

ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ

Несовершенство регуляции водно-электролитного обмена у детей раннего детского возраста способствует частому развитию у них синдрома дегидратации при многих патологических состояниях, сопровождающихся лихорадкой, одышкой, повышенной потливостью, диареей, рвотой.

Дегидратация (эксикоз, обезвоживание) — нарушение водно-электролитного баланса организма при различных патологических состояниях, сопровождающихся усиленной потерей жидкости и, соответственно, электролитов. Синдром обезвоживания возникает преимущественно у детей раннего возраста; у детей старшего возраста и взрослых наблюдают лишь как исключение.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Большинство острых заболеваний у детей раннего возраста, протекающих с лихорадкой, одышкой, диареей и рвотой, сопровождаются чрезмерной потерей жидкости и электролитов. При повышении температуры тела и одышке потери жидкости через лёгкие и кожу могут возрастать до 15–20 мл/кг/ч, и тогда ребёнку угрожает опасность обезвоживания, приводящего к повышению осмотического давления плазмы крови и т.д.

- При острых заболеваниях ЖКТ одной из главных причин обезвоживания служит потеря воды и электролитов с жидким стулом и рвотными массами. При рвоте происходит значительная потеря желудочного сока и содержимого верхних отделов тонкой кишки вместе с ионами натрия, калия, хлора; кроме того, нарушено поступление жидкости через рот. При диарее происходит более значительная потеря жидкости, так как содержимое кишечника гипотонично по отношению к плазме крови.
- При септических заболеваниях обезвоживание возникает вследствие потерь жидкости в результате лихорадки, одышки, рвоты, диареи.
- Дети с ОРВИ, пневмонией теряют большое количество жидкости путём перспирации (выделение жидкости через лёгкие и кожу). При этом в плазме крови происходит повышение концентрации электролитов. Через лёгкие происходит потеря исключительно воды. Пот содержит меньше электролитов, чем плазма, поэтому при повышении потоотделения также преобладает потеря воды.

В зависимости от характера потерь, времени, прошедшего от начала заболевания, различают три вида эксикоза: гипертонический, гипотонический и изотонический.

- Гипертонический (вододефицитный, или внутриклеточный) — возникает при потере преимущественно воды (при преобладании диареи над рвотой,

высокой температуре тела, одышке, повышенной потливости), что приводит к увеличению концентрации электролитов в крови, в частности ионов натрия. ОЦК поддерживается перемещением интерстициальной жидкости в кровяное русло, вследствие чего возникает увеличение осмотического давления интерстициальной (межклеточной) жидкости, для снижения которого внутриклеточная вода выходит в экстрацеллюлярное пространство, вызывая обезвоживание клеток.

- **Гипотонический (соледефицитный, или внеклеточный)** — возникает вследствие преобладания потерь электролитов над потерями воды и сопровождается снижением осмолярности плазмы (при частой упорной рвоте, превалирующей над жидким стулом). Для поддержания гомеостаза натрия из межклеточного пространства перемещается в сосудистое русло, а вода — в обратном направлении. Снижение осмолярности интерстициальной жидкости способствует её перемещению в клетки. Одновременно с этим ионы калия выходят из клеток и выводятся почками из организма. Переход жидкости во внутриклеточное пространство приводит к относительной внутриклеточной гипергидратации.
- **Изотонический (соразмерный)** — возникает в случае эквивалентной потери воды и электролитов, при этом все три жидкостные системы организма (кровь, лимфа, тканевая жидкость) теряют их равномерно. Осмолярность и концентрация натрия в сыворотке крови сохраняются в пределах нормы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина дегидратации определена характером преобладающих потерь и степенью обезвоживания организма.

- **Гипертоническая дегидратация** имеет острое начало, протекает бурно, с беспокойством, двигательным возбуждением. Ребёнок возбуждён, беспокоен, плаксив, испытывает сильное чувство жажды. Температура тела повышена. Слизистая оболочка полости рта сухая, слюна вязкая, голос осипший. Кожная складка расправляется медленно. Отмечают тахикардию, тахипноэ, возможна олигурия. Осмолярность, концентрация натрия (более 145 ммоль/л), белка, Нб, содержание форменных элементов в крови увеличены.
- **Гипотоническая дегидратация** возникает постепенно, исподволь в результате частой рвоты. Ребёнок вял, безучастен, слабо реагирует на окружающее. Кожа и слизистые оболочки цианотичны, достаточной влажности. Отмечают замедленное расправление кожной складки и снижение тургора («остывающий воск»). Ребёнок пьёт неохотно, вода вызывает рвоту. Снижена сократительная функция сердца, возникают тахикардия (вплоть до пароксизмальной), глухость сердечных тонов, одышка. На фоне гипокалиемии развиваются мышечная гипотония, парез кишечника, олигурия, недостаточность кровообращения.
- **Изотоническая дегидратация.** Симптомы обезвоживания и метаболические нарушения выражены умеренно. ЧСС повышена, тоны сердца приглушены.

Большинство клиницистов считают, что это наиболее распространённый вид обезвоживания у детей. Состояние ребёнка чаще всего лёгкой или средней степени тяжести, однако возможны и тяжёлые формы данного вида эксикоза.

Тяжесть состояния определяется не только характером, но и количеством потерянной жидкости. Косвенно о количестве потерь можно судить по испражнениям. При их объёме 3–5 мл/кг/ч потеря массы тела за сутки составляет 7–15% от исходной.

Сравнивая массу тела ребёнка до диареи с массой на фоне заболевания (на момент осмотра) можно определить степень дегидратации:

- I степень — потеря 4–5% массы тела (лёгкая степень тяжести);
- II степень — потеря 6–9% массы тела (средняя степень тяжести);
- III степень — потеря более 9% массы тела (тяжёлая степень).
- При потере жидкости 15–20% от массы тела возникают выраженные метаболические изменения в органах и тканях. Потеря более 20–22% воды несовместима с жизнью.

В тех случаях, когда исходный показатель массы тела ребёнка неизвестен, степень эксикоза можно определить по клиническим симптомам.

- I степень дегидратации (лёгкая степень тяжести) — возникает почти в 90% случаев острых диарейных заболеваний у детей, составляющих контингент амбулаторных больных. Основной клинический симптом — жажда (жадность сосания), которая возникает уже при 1,5–2% потери массы тела. Слизистые оболочки полости рта и конъюнктивы глаз достаточной влажности. Стул 3–5 раз в сутки, рвота редкая. Дефицит массы тела не превышает 5%.
- II степень дегидратации (средняя степень тяжести) — развивается в течение 1–2 сут (дефицит массы тела 6–9%). Стул энтеритный, учащённый (до 10 раз в сутки), многократная рвота. При дефиците массы тела 6–7% наблюдаются беспокойство, незначительная сухость слизистых оболочек, лабильность пульса, умеренная тахикардия; при дефиците 8–9% клиническая картина более выраженная — значительная сухость слизистых оболочек, вязкая слюна, снижение эластичности кожи (замедление расправления кожной складки до 2 с), снижение тургора тканей, умеренное западение большого родничка, мягкость глазных яблок. Развиваются акроцианоз, олигурия, симптомы нарушения микроциркуляции.
- III степень дегидратации (тяжёлая степень) — возникает при частом (более 10 раз в сутки) водянистом стуле, многократной рвоте. Клиническая картина определена значительной потерей жидкости (10% от массы тела и более). Основные симптомы — сухость слизистой оболочки полости рта, при собирании кожи в складку последняя не расправляется более 2–3 с, маскообразное лицо, значительное западение большого родничка и глазных яблок, несмыкание век, сухость роговицы, цианоз (на начальных этапах — акроцианоз) и мраморный рисунок кожи, симптом «бледного пятна», похолодание конечностей, выраженная тахикардия. АД снижено, возникают

олиго- или анурия, явления декомпенсированного метаболического ацидоза. Сознание нарушено, реакция на раздражители отсутствует. Клиническая картина при данной степени обезвоживания, по существу, соответствует гиповолемическому шоку.

ДИАГНОСТИКА

Основа диагностики вида и степени дегидратации — адекватная оценка клинических проявлений эксикоза. Из лабораторных показателей способствуют своевременной диагностике определение степени гемоконцентрации, гематокрита и концентрации электролитов в крови.

ЛЕЧЕНИЕ

Вид и степень обезвоживания определяют характер регидратационной терапии. В зависимости от степени нарушений водно-электролитного обмена регидратационную терапию можно проводить как перорально, так и парентерально. Количество жидкости, необходимой для регидратации, определяют по возрастным потребностям ребёнка, степени обезвоживания и объёму продолжающихся потерь.

Пероральная регидратация

Пероральную регидратацию проводят при I—II степени дегидратации (с дефицитом массы тела до 7% без признаков выраженной гиповолемии). Используют глюкозо-солевые растворы, содержащие натрия хлорида 3–3,5 г, калия хлорида 1,5–2,5 г, натрия гидрокарбоната 2,5 г или натрия цитрата 2,9 г и глюкозы 10–20 г на 1 л воды (глюкосолан, цитроглюкосолан, регидрон). Для пероральной регидратации наряду с глюкозо-солевыми растворами можно дополнительно использовать бессолевые жидкости: слабо заваренный чай с лимоном, соки, овощные и крупяные отвары (морковный, рисовый, овсяный), компоты, а также минеральную воду.

Применение глюкозо-солевых растворов для пероральной регидратации обосновано физиологически, так как установлено, что глюкоза усиливает перенос ионов натрия и калия через слизистую оболочку тонкой кишки. Метод наиболее эффективен при секреторных диареях, обильном энтеритном стуле, особенно в ранние сроки заболевания. Водно-чайную паузу в период пероральной регидратации не назначают, так как кишечник ребёнка способен усваивать большинство питательных веществ.

Пероральную регидратацию проводят в два этапа.

- I этап (6 ч от начала заболевания) направлен на ликвидацию водно-электролитного дефицита. Расчёт общего количества жидкости на первые 6 ч регидратации проводят по формуле:

$$V = M \times P \times 0,$$

где: V — количество необходимой жидкости, мл; M — масса тела ребёнка, кг; P — дефицит массы тела ребёнка, %; 0 — коэффициент пропорциональности.

Ориентировочный объём вводимой в первые 6 ч жидкости при эксикозе I степени составляет 50 мл/кг, при эксикозе II степени — 80 мл/кг. На первом этапе регидратационной терапии ребёнок должен получить количество жидкости, равное дефициту массы тела, возникшему за счёт обезвоживания.

- II этап (последующие 18 ч) направлен на обеспечение физиологических потребностей ребёнка в жидкости и восполнение продолжающихся потерь. Ориентировочно объём жидкости, вводимой на II этапе, составляет 80–100 мл/кг.

На обоих этапах пероральной регидратации жидкость дают ребёнку дробно, маленькими порциями — от 1–2 чайных ложек до 1 столовой, каждые 5–10 мин. Поддерживающую терапию глюкозо-солевыми растворами продолжают до прекращения патологических потерь жидкости.

Парентеральная регидратация

Показания для проведения парентеральной регидратации:

- тяжёлые формы эксикоза (II–III степени с дефицитом массы тела 8–10% и более) с симптомами гиповолемического шока;
- неэффективность пероральной регидратации в течение суток;
- неукротимая рвота;
- нарастание диарейного синдрома;
- олигурия и анурия, не исчезающие в ходе первого этапа пероральной регидратации.

От 20 до 50% суточного объёма жидкости вводят капельно в периферическую или центральную вену. Суточный объём жидкости для регидратации ориентировочно определяют как сумму физиологической потребности ребёнка в жидкости в течение суток (табл. 35-1), объёма, необходимого для коррекции дефицита массы, и объёма продолжающихся потерь с диареей, одышкой, рвотой, при повышении температуры тела.

Таблица 35-1. Среднесуточная физиологическая потребность в жидкости у детей

Возраст	Количество жидкости на 1 кг/сут, мл
1–3 дня	80–100
3 мес	140–160
6 мес	130–150
1 год	120–135
5 лет	До 100
10 лет	70–85
Взрослые	30–45

При тяжёлой степени эксикоза подсчёт продолжающихся потерь жидкости со стулом, рвотой у маленьких детей проводят путём взвешивания сухих, а затем использованных пелёнок с последующей коррекцией объёма вводимой жидкости. Ориентировочно следует вводить жидкость дополнительно: при продолжающейся рвоте и диарее — 20–30 мл/кг, при снижении диуреза — 30 мл/кг, при повышении температуры тела выше 37,0 °С на 1 °С и при повышении ЧДД на 10 дыхательных движений выше нормы — дополнительно 10 мл/кг на каждую из потерь.

При тяжёлых формах эксикоза, наличии признаков гиповолемического шока с целью восстановления ОЦК и микроциркуляции инфузионную терапию начинают с введения коллоидных растворов [альбумина, декстрана мол. масса 35 000 (реополиглюкина)], чередуя их с глюкозо-солевыми смесями (кристаллоиды). Коллоидные растворы обычно должны составлять не более 1/3 от общего объёма вливаемой жидкости.

В связи с опасностью избыточного введения натрия детям раннего возраста чередуют внутривенное введение растворов, содержащих натрий (Рингера и др.), с 5–10% раствором глюкозы. С особой осторожностью применяют такие растворы, как ацесоль и др.

Преобладание солевых растворов или глюкозы в инфузионной жидкости зависит от типа обезвоживания (преимущественной потери воды или электролитов). Однако у детей раннего возраста часто их применяют в равном соотношении (1:1) или даже с преобладанием глюкозы (1:2).

Инфузионную терапию, как и пероральную регидратацию, производят поэтапно и очень осторожно.

- I этап — восстановление ОЦК, экстренная коррекция расстройств центральной и периферической гемодинамики, выведение из состояния шока, ликвидация дефицита массы, коррекция метаболического ацидоза.
- II этап (через 3–4 ч) — скорость введения растворов сокращают до 15–20 капель в минуту. По мере снижения симптомов эксикоза уменьшают количество вводимой жидкости за счёт увеличения объёма пероральных растворов и питания.

После восстановления диуреза производят коррекцию содержания калия в организме внутривенным введением 0,3–0,5% раствора калия хлорида.

$$K = (K_n - K_\phi) \times M \times 0,4,$$

где: K — количество калия, необходимого для введения, ммоль; K_n — содержание калия в крови в норме, ммоль/л; K_ϕ — фактическое содержание калия в крови у ребёнка, ммоль/л; M — масса тела ребёнка, кг; 0,4 — коэффициент.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРОВЕДЁННОГО ЛЕЧЕНИЯ

Эффективность регидратации оценивают по улучшению состояния больного, уменьшению признаков обезвоживания, нарастанию массы тела

ребёнка, исчезновению или уменьшению патологических потерь, восстановлению диуреза. Регидратацию считают эффективной, если за первые сутки её проведения прибавка массы тела у ребёнка при лёгкой и средней степени тяжести дегидратации составила 6–8%, а при тяжёлой — 3–5%. В последующие дни прибавка массы тела должна составлять 2–4% (не более 50–100 г/сут).

Острые аллергические реакции — реакции гиперчувствительности немедленного типа, требующие неотложной помощи.

Все острые аллергические реакции можно разделить на две основные группы.

- Генерализованные — анафилактический шок и токсико-аллергические реакции (синдромы Стивенса—Джонсона и Лайелла).
- Локализованные — кожные (крапивница, отёк Квинке) и респираторные (см. раздел «Бронхиальная астма» в главе 11 «Заболевания органов дыхания»).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Развитие аллергических реакций связано с сенсибилизацией организма различными аллергенами. Сенсибилизация быстро формируется у детей с наследственной предрасположенностью к аллергической патологии, при нарушении механизмов защиты организма от чужеродных Ag, а также при длительном контакте с аллергенами. Аллергены могут проникать в организм различными путями.

- Через ЖКТ — аллергены пищевых продуктов и химические добавки к ним, лекарственные препараты и др.
- Через дыхательные пути — аллергены домашней пыли и содержащихся в ней клещей, плесневых грибов, шерсти домашних животных, перьев птиц, экскрементов, хитинового покрова и частей тел насекомых, пыльцы растений, химических соединений.
- Парентерально — фармакологические средства, вакцины, белковые лекарственные препараты, яды и аллергены секретов жалящих и кровососущих насекомых и др.
- Через кожные покровы — ядохимикаты, фотореактивы, моющие средства, красители, лаки, косметические средства и т.д.

Спектр сенсибилизации к различным аллергенам имеет особенности в зависимости от возраста ребёнка.

- На первом году жизни аллергические проявления чаще всего связаны с пищевой сенсибилизацией и представлены преимущественно атопическим дерматитом и нарушениями функций ЖКТ.
- В возрасте 2–3 лет наряду с сохраняющейся пищевой аллергией возрастает значение сенсибилизации к лекарственным препаратам и аллергенам жилищных помещений. В этот возрастной период наиболее часто развиваются аллергические реакции с поражением кожи, ЖКТ и дыхательной системы.
- В возрасте 4–7 лет нарастает частота респираторной аллергии, связанной с аллергенами жилищных помещений.
- У детей 7–10 лет превалирует ингаляционная аллергия, проявляющаяся поражением верхних и нижних дыхательных путей и развитием поллинозов.
- В старшем возрасте нередко отмечают поливалентную сенсибилизацию и развитие разнообразных аллергических заболеваний.

Ведущее патогенетическое звено в формировании аллергических реакций и заболеваний — сенсибилизация организма к различным экзогенным аллергенам с развитием иммунопатологических реакций. В процессе сенсибилизации после первичного контакта с Аг синтезируются АТ класса IgE, фиксирующиеся на клеточных мембранах тучных клеток. При повторном контакте с Аг последние взаимодействуют с фиксированными АТ, в результате чего происходит дегрануляция тучных клеток с высвобождением вазоактивных и воспалительных медиаторов (гистамин, серотонин и др.), вызывающих расширение сосудов, спазм гладкой мускулатуры, повышение проницаемости капилляров и т.д.

Бактериальные аллергены могут вызывать сенсибилизацию при развитии инфекционного процесса, а также непосредственно взаимодействовать с тучными клетками. В последнем случае также происходит высвобождение медиаторов (в первую очередь гистамина) с формированием псевдоаллергической реакции.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ

Анафилактический шок

Анафилактический шок — наиболее тяжёлая системная аллергическая реакция. Главные проявления анафилактического шока — спазм гладкой мускулатуры кишечника и бронхов, расширение периферических сосудов, сопровождающееся снижением АД и возможным развитием коллапса, нарушение мозгового и коронарного кровообращения, развитие отёка гортани, лёгких и головного мозга в результате повышенной сосудистой проницаемости.

Клиническая картина. Анафилактический шок обычно развивается быстро, через несколько минут (реже в течение часа) после воздействия сенсибилизирующего аллергена. Чем раньше появляются первые симптомы анафилактического шока, тем выше вероятность его тяжёлого течения. Обычно анафилактический шок развивается бурно непосредственно после контакта с

причинно значимым аллергеном (через 1–15 мин), но в начальную фазу может иметь место короткий продромальный период.

- Проявления продромального периода — общий дискомфорт, недомогание, головная боль, тошнота, головокружение. Нередко появляются зуд и жжение в носоглотке, частое чихание, заложенность носа, также возможно появление обильного слизисто-серозного отделяемого из носовых ходов, полиморфной аллергической сыпи. Кроме того, наряду с беспокойством, спутанностью сознания могут быть жалобы на чувство стеснения в груди, боли в области сердца и в животе. Нередки рвота, снижение слуха, озноб, зуд кожи, позывы к мочеиспусканию.
- Ещё через 1–2 мин присоединяются симптомы собственно шока (т.е. острой сосудистой недостаточности): артериальная гипотензия, тахикардия, нитевидный пульс. Одновременно могут возникнуть нарушения сознания вплоть до комы, судороги, бронхообструкция, стридор за счёт отёка гортани, недержание мочи и кала.

Выраженность клинических симптомов анафилактического шока зависит от степени тяжести последнего. Неблагоприятный исход чаще всего наблюдают в случаях острого течения с резким падением АД, тяжёлой дыхательной недостаточностью и нарушением сознания. Степень артериальной гипотензии — один из наиболее показательных признаков тяжести анафилактического шока.

Лечение. Общее правило при лечении всех острых аллергических состояний — прекращение контакта с причинно значимым аллергеном и проведение мероприятий по выведению его из организма. Всех больных с анафилактическим шоком необходимо госпитализировать. Во всех случаях анафилактического шока обязательно немедленное введение адреналина (он служит фармакологическим антагонистом биохимических медиаторов, действующих на гладкие мышцы, кровеносные сосуды и другие ткани), а также глюкокортикоидов и антигистаминных препаратов.

Если симптомы анафилактического шока возникли при введении ребёнку ЛС, следует немедленно прекратить его введение. Ребёнка укладывают горизонтально с приподнятым ножным концом кровати. Голову ребёнка поворачивают набок и приподнимают нижнюю челюсть. Если лекарственный препарат был введён в конечность, проксимальнее места введения необходимо наложить жгут (не более чем на 25 мин). Место внутримышечного введения препарата обкалывают 0,5% раствором новокаина с 0,1% раствором адреналина (0,3–0,5 мл). К месту инъекции прикладывают пузырь со льдом или холодной водой на 10–15 мин. В другую руку подкожно вводят 0,1% раствор адреналина из расчёта 0,01 мл на 1 кг массы тела ребёнка.

При отсутствии эффекта от первичных мероприятий через 5–10 мин необходимо повторно подкожно ввести раствор адреналина в той же дозе. Кратность введения адреналина зависит от тяжести анафилактического шока и уровня АД. При стойкой артериальной гипотензии противошоковые мероприятия предусматривают внутривенное введение норадrenalина, мезатона или допамина в 5% растворе глюкозы или кристаллоидных кровезаменителей.

Норадреналин и мезатон обладают мощным сосудосуживающим и прессорным действием, вызывающим стабилизацию АД.

Одновременно внутривенно или внутримышечно вводят глюкокортикостероиды в дозе 5 мг/кг (в пересчёте на преднизолон), антигистаминные средства [хлоропирамин (супрастин), клемастин и др.]. Не рекомендуют вводить антигистаминные средства фенотиазинового ряда — прометазин (пипольфен, дипразин), обладающие выраженным седативным эффектом. При наличии бронхоспазма внутривенно медленно следует ввести аминофиллин (эуфиллин). По показаниям применяют сердечные гликозиды и analeптики [коргликон, строфантин, никетамид (кордиамин)].

При судорогах, нарушениях сердечного ритма, дыхательной недостаточности III–IV степени, артериальной гипотензии, сохраняющейся в течение 10–20 мин, показаны перевод больного на ИВЛ и проведение посиндромной интенсивной терапии.

ОСТРЫЕ ТОКСИКО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ

К этой группе распространённых острых аллергических поражений кожи относят многоформную экссудативную эритему и два её тяжёлых варианта течения: синдром Стивенса–Джонсона и синдром Лайелла.

Синдром Стивенса–Джонсона (лекарственный дерматоз)

Синдром Стивенса–Джонсона развивается вследствие лекарственной аллергии после применения сульфаниламидных препаратов, антибиотиков тетрациклинового ряда, левомицетина, НПВС.

Заболевание начинается остро с высокой лихорадки, симптомов интоксикации (вялость, мышечные боли, артралгии) с последующей прогрессирующей отслойкой эпидермиса и поражением слизистых оболочек. На коже туловища, головы, конечностей появляются эритематозные элементы, на месте которых скоро возникают пузырьки с последующим образованием эрозий, локализующихся преимущественно вокруг естественных отверстий. Одновременно могут поражаться слизистые оболочки глаз, мочеполовой и желудочно-кишечной систем. Характерны эритематозно-геморрагические высыпания на ладонях и стопах.

Синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз)

Синдром Лайелла — один из самых тяжёлых дерматозов лекарственного генеза. Чаще всего заболевание развивается при использовании нескольких лекарственных препаратов (антибиотиков, сульфаниламидов, НПВС, противосудорожных средств и т.д.). У детей заболевание развивается редко.

При синдроме Лайелла возникает некроз всех слоёв эпидермиса, дермы, поражение слизистых оболочек. Начинается заболевание остро, как и при синдроме Стивенса–Джонсона, с появления эритематозных болезненных элементов на коже с быстрой трансформацией их в крупные пузыри, на месте которых образуются обширные эрозивные поверхности. Нередко поражается до 90% кожи, за исключением волосистой части кожи головы. Положителен симптом Никольского (при проведении пальцем по внешне не изменённой

коже происходит отслойка эпидермиса с образованием линейных эрозий с мокнущей поверхностью). Состояние ребёнка тяжёлое: гипертермия, интоксикация, симптомы дегидратации и гиповолемии, нарушения микроциркуляции. Возможно развитие ДВС-синдрома. У 30–50% больных заболевание осложняется сепсисом. Поражение слизистых оболочек дыхательных путей сопровождается расстройствами дыхания и развитием дыхательной недостаточности. Часто заболевание сопровождается токсико-аллергическим поражением сердца, печени, почек. При отсутствии своевременной адекватной терапии летальность составляет от 35 до 75%.

Так как синдром Лайелла у детей возникает довольно редко, его необходимо дифференцировать в первую очередь с синдромом токсического эпидермального стафилококкового некролиза, особенно у детей грудного возраста (см. «Синдром токсического эпидермального стафилококкового некролиза» в главе 6 «Болезни новорождённых»).

Лечение

Лечение токсико-аллергических дерматозов следует начинать с прекращения дальнейшего поступления в организм причинно значимых аллергенов. Во всех случаях ребёнка необходимо госпитализировать. Кроме того, его необходимо изолировать, чтобы свести к минимуму вероятность экзогенной инфекции.

- Для выведения из организма медиаторов аллергии и их метаболитов назначают обильное щелочное питьё, очистительные клизмы, сорбенты [активированный уголь, лигнин гидролизный, поливидон (энтеросорб, энтеродез) и др.]. Ограничению всасывания аллергенов из ЖКТ может способствовать приём ферментов [панзинорм, панкреатин (например, мезим-форте) и др.].
- Парентерально необходимо ввести антигистаминные препараты в дозах, соответствующих возрасту ребёнка.
- Показана терапия глюкокортикоидами (в пересчёте на преднизолон в дозе 1–3 мг/кг). В острый период заболевания при парентеральном введении глюкокортикоидов дозу их можно увеличить до 5–6 мг/кг/сут.
- При тяжёлых формах буллёзных аллергодерматозов эффективным может быть использование плазмафереза в комбинации с пульс-терапией преднизолоном.
- При присоединении инфекции (в силу нарушения барьерной функции кожи) необходимо назначение антибиотиков в соответствии с результатами бактериологического исследования.
- Показана инфузионная терапия с использованием сосудистых препаратов, дезагрегантов [аминофиллин (эуфиллин), пентоксифиллин, тиклопидин]. С целью купирования явлений тромбозов и гиперкоагуляции проводят антикоагулянтную терапию гепарином (в дозе до 400–500 ЕД/кг). Нередко в терапии используют антипротеолитические препараты — апротинин (например, гордокс, контрикал, трасилол).
- Местное лечение эрозий и язв проводят аналогично лечению ожогов открытым способом с использованием кератопластических и индифферентных антисептических средств.

Критерием для прекращения интенсивной терапии могут служить подсыхание эксфолиативных поверхностей и отрицательный симптом Никольского.

ЛОКАЛИЗОВАННЫЕ ОСТРЫЕ АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ

Крапивница

В большинстве случаев крапивница — проявление классической IgE-опосредованной аллергической реакции. Морфологические изменения представлены отёком сосочкового слоя дермы с расширением капилляров и артериол, небольшой периваскулярной лимфоцитарной инфильтрацией.

Крапивница характеризуется возникновением на коже волдырей, окружённых зоной гиперемии и сопровождающихся мучительным зудом. Для аллергической крапивницы характерны и общие симптомы: повышение температуры тела, артралгии, боли в животе. При тяжёлом течении крапивницы возможно аллергическое поражение внутренних органов (аллергический миокардит, реактивный артрит, реактивный панкреатит).

Отёк Квинке

Отёк Квинке — типичное проявление пищевой, лекарственной аллергии или аллергии на укусы насекомых. Морфологические изменения при отёке Квинке сходны с таковыми при крапивнице.

Заболевание характеризуется острым развитием ограниченного отёка кожи, подкожной клетчатки и слизистых оболочек. Наиболее типичная локализация — участки кожи с рыхлой подкожной клетчаткой: веки, губы, нос, уши, язык, кисти рук, стопы, половые органы. Наибольшую опасность представляет отёк гортани, проявляющийся клинически синдромом крупа (см. главу 34 «Острая обструкция верхних дыхательных путей»).

Лечение

Необходимы срочные мероприятия для предотвращения дальнейшего поступления аллергена в организм. Кроме того, показаны мероприятия по элиминации уже находящегося аллергена: обильное щелочное питьё, ферментные препараты, по показаниям назначают мочегонные средства.

Парентерально вводят преднизолон и антигистаминные препараты [например, дифенгидрамин (димедрол), гидроксизин, хлоропирамин (супрастин), клемастин (тавегил), прометазин (дипразин, пипольфен), астемизол, терфенадин]. При развитии аллергического отёка гортани помимо перечисленной терапии показано проведение мероприятий по восстановлению проходимости верхних дыхательных путей.

В детском возрасте третье место среди всех несчастных случаев после травм и ожогов занимают острые экзогенные отравления. Подавляющее большинство отравлений у детей носит случайный характер.

ТОКСИЧЕСКИЕ ВЕЩЕСТВА И ПУТИ ИХ ПРОНИКНОВЕНИЯ В ОРГАНИЗМ

Токсические вещества могут поступать в организм через ЖКТ, лёгкие (при вдыхании), всасываться через кожу и слизистые оболочки; также возможно их парентеральное введение (в подавляющем большинстве случаев ошибочное).

В детском и подростковом возрасте 80% отравлений связано с приёмом токсических веществ внутрь. Наиболее часто отравления возникают в результате употребления больших доз лекарственных средств. При неправильном хранении последних ребёнок съедает лекарство из красивой упаковки, принимая его за конфеты. Нередки случаи, когда родители ошибочно дают ребёнку лекарство, предназначенное для взрослого, или, перепутав посуду, поят его токсической жидкостью. Нередко причиной отравления служат бытовые химические вещества (нафталин, жидкости для отбеливания, кислоты, щёлочи и т.д.). В тёплое время года отравления могут быть связаны с употреблением ребёнком в пищу ядовитых ягод, грибов и растений. В подростковом возрасте нередко случаи приёма лекарственных препаратов и ядов с суицидальной целью.

ПАТОГЕНЕЗ

Выделяют несколько периодов в развитии отравлений. Ниже рассмотрен патогенез отравления при поступлении токсического вещества через ЖКТ (один из основных путей поступления яда в организм).

- I период (скрытый, или латентный) — время от момента попадания токсического вещества в организм до появления первых симптомов отравления. Удаление невсосавшегося яда может предотвратить или

значительно уменьшить его резорбтивное действие. Длительность этого периода зависит от свойств и дозы принятого токсического вещества. К группе раздражающих веществ относят салицилаты, камфору, сапонины и углеводороды (бензин, керосин, четырёххлористый углерод и др.). Их приём приводит к немедленной рвоте, бронхоспазму. При повреждении слизистых оболочек пищевода и желудка кислотами, щелочами, нашатырным спиртом, йодом, пергидролем и другими раздражающими веществами возникает резкий болевой синдром, в ряде случаев с развитием шоковой реакции.

- II период (период резорбтивного действия, или токсигенный период) регистрируют с момента появления первых симптомов отравления до полной элиминации вещества из организма или появления соматогенных осложнений. В этот период возникают различные токсические синдромы, нередко с признаками декомпенсации жизненно важных функций. В токсигенный период необходимо проведение детоксикации с использованием таких методов, как промывание желудка, стимуляция рвотного рефлекса, назначение энтеросорбентов, рвотных и слабительных средств, антидотов. Чаще всего этим периодом заканчивается этап догоспитальной помощи. Дальнейшие мероприятия — задача реанимационной и токсикологической служб.
- III период (соматогенный, или период поздних осложнений). К этому периоду токсическое вещество, как правило, уже элиминируется из организма, оставляя после себя различные полиорганные морфофункциональные нарушения (почечная недостаточность, поражение сердечно-сосудистой системы, пневмония, токсический гепатит, поражение нервной системы и др.).
- IV период (восстановительный). Его продолжительность зависит от свойств и дозы вещества, вызвавшего отравление, особенностей преморбидного фона ребёнка, своевременности и адекватности проведённой терапии. Клинические проявления этого периода определяют длительность динамического диспансерного наблюдения за ребёнком, перенёсшего острое отравление.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Экстренно обратиться к врачу родителей чаще всего заставляют:

- подозрение на употребление ребёнком лекарственного препарата или токсического вещества, даже при отсутствии клинических признаков отравления;
- местное повреждающее и/или раздражающее действие некоторых токсических веществ на слизистые оболочки или кожу, вызывающее резкий болевой синдром;
- обнаружение изменений в поведении и общем состоянии у ранее здорового ребёнка.

С тактической точки зрения внезапное ухудшение состояния ребёнка без признаков острого воспалительного заболевания рассматривают как возможное экзогенное отравление, особенно при внезапных расстройствах сознания и судорогах.

Один из наиболее частых симптомокомплексов при отравлениях — нарушение функций вегетативной нервной системы с дисбалансом симпатического или парасимпатического отделов.

- При преобладании тонуса симпатического отдела вегетативной нервной системы (при отравлении алкалоидами красавки, димедролом, циклодолом, эфедрином, кокаином, имипрамином, амитриптилином и др.) происходят увеличение ЧСС, повышение АД, возникают мидриаз, сухость кожи и слизистых оболочек, парез кишечника.
- В результате преобладания тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы (при отравлении героином, резерпином, клонидином, амиодароном и др.) возникают снижение ЧСС, артериальная гипотензия, миоз, гипергидроз, усиление перистальтики кишечника.

Клинические проявления отравлений чрезвычайно полиморфны и зависят от характера вещества (табл. 37-1).

Таблица 37-1. Основные клинические симптомы отравлений

Симптомы	Препараты, яды
Глазные	
Мидриаз	Алкалоиды красавки, камфора, бензин, цианиды, папаверин, спирты, окись углерода, антигистаминные, антихолинергические препараты, кокаин, симпатомиметики
Миоз	Опиаты, кофеин, ФОС, никотин, пилокарпин, клонидин
Нистагм и косоглазие	Барбитураты, бензодиазепины, токсин мухомора и др.
Нарушения восприятия цвета	Сердечные гликозиды, окись углерода
Утрата зрения	Метиловый спирт
Симптомы, выявляемые при осмотре лица, кожи и слизистых оболочек	
Маскообразное лицо	Барбитураты, бромиды, препараты магния, нейролептики, транквилизаторы
Подёргивание мимической мускулатуры	Препараты меди, ртути
Бледность кожных покровов и слизистых оболочек	Антиаритмические средства, инсулин, противоглистные препараты, ФОС
Землисто-серый цвет кожных покровов, цианоз	Нитриты, морфин, сульфаниламиды, салицилаты
Гиперемированные кожные покровы и слизистые оболочки с повышенной температурой	Алкалоиды красавки, цианиды, димедрол, резерпин, ботулотоксин
Малиновая окраска кожных покровов и слизистых оболочек	Окись углерода

Окончание табл. 37-1

Симптомы	Препараты, яды
Неврологические расстройства	
Галлюцинации, психоз, кома	Атропин, спирт, нейролептики, морфин, хинин, салицилаты, ФОС, транквилизаторы, токсины ядовитых грибов, камфора, бензин
Головная боль	Оксись углерода, никотин, фенолы, индометацин, нитриты, нитраты, бензин
Судороги	Стрихнин, кофеин, камфора, салицилаты, хинин, ФОС
Парезы и параличи	Угарный газ, ботулотоксин, спирты, соли тяжёлых металлов
Расстройства дыхания	
Брадикапноэ	Морфин, спирты, барбитураты, нейролептики, транквилизаторы
Глубокое и частое	Атропин, салицилаты, камфора, стрихнин, ФОС
Отёк лёгких	Хлор, бромиды, дериваты нефти, ФОС, токсины ядовитых грибов, резерпин, хлорорганические соединения, препараты наперстянки
Изменения сердечной деятельности	
Тахикардия	Никотин, эфедрин, адреналин, атропин, кофеин, окись углерода, амфетамины
Брадикардия	ФОС, яд мухомора, хинин, барбитураты, опиаты, сердечные гликозиды, β-адреноблокаторы
Состояние слизистых оболочек	
Сухость во рту	Атропин
Избыточная саливация	Мышьяк, ртуть, яд мухомора, ФОС
Запахи токсических соединений	
Горького миндаля	Цианиды
Чеснока	Мышьяк, фосфор, ФОС, селен
Тухлых яиц	Сероводород, дисульфидам
Горелой травы	Марихуана, опий
Цвет рвотных масс	
Фиолетовый	Калия перманганат, соли кобальта
Голубой, зеленоватый	Соли меди
Чёрный	Препараты железа
Цвет мочи	
Голубой	Метиленовый синий
От коричневого до чёрного	Нафталин, нитрофураны, фенолы, резерпин, тимол
Красный, красно-бурый	Амидопирин, дифенин, фенолы, ураты, фенолфтаlein
От красного до чёрного	Салицилаты, антикоагулянты, соли висмута

* ФОС — фосфорорганические соединения

ДИАГНОСТИКА

Большое количество токсических веществ и многообразие клинических проявлений затрудняют диагностику острых экзогенных отравлений. Этиологическую диагностику основывают на:

- оценке клинической информации (анамнез, результаты осмотра места происшествия, специфика клинических симптомов);
- данных лабораторных исследований — качественного и количественного определения содержания токсических веществ в различных средах организма (токсикологические отделения, центры и бюро судебно-медицинской экспертизы).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение состоит из четырёх основных компонентов:

- 1) предотвращение продолжающегося всасывания яда;
- 2) специфическая инаktivация яда (антидотная терапия);
- 3) ускорение выведения токсического вещества из организма;
- 4) посиндромная и симптоматическая терапия.

Предотвращение всасывания яда

Вызывание рвоты. При отравлении ягодами, грибами, таблетированными лекарственными препаратами следует как можно скорее вызвать рвоту, поскольку при зондовом промывании желудка они могут не пройти через просвет зонда. В качестве рвотных средств наиболее часто используют тёплый концентрированный раствор поваренной соли (2–4 чайные ложки соли на 1 стакан воды), разведённый порошок горчицы (1–2 чайные ложки порошка на 1 стакан тёплой воды), слабый мыльный раствор (дают примерно 1/4 стакана). Стимулировать рвотный рефлекс можно путём надавливания шпателем или пальцем на корень языка.

Стимуляция рвотного рефлекса и использование рвотных средств абсолютно противопоказаны при отравлении сильными кислотами или щёлочами, скипидаром, дериватами нефти и другими веществами, повреждающими слизистые оболочки, из-за опасности попадания этих веществ в дыхательные пути. Кроме того, стимуляция рвоты опасна у детей с расстройствами сознания и при отравлении кардиотоксическими ядами, усиливающими тонус блуждающего нерва и вызывающими брадикардию (опасность остановки сердца).

Промывание желудка через зонд. Промывание желудка — одно из обязательных мероприятий при поступлении в организм токсического вещества через рот. Его можно временно отложить только в случае наличия у ребёнка судорожного синдрома и при декомпенсированной сердечной или дыхательной недостаточности.

Особую осторожность при зондовом промывании желудка следует соблюдать при отравлении ядами, повреждающими слизистую оболочку ЖКТ, так как существует опасность травмирования и даже перфорации зондом изменённых стенок полых органов.

Глубину введения зонда для промывания желудка определяют расстоянием от передних зубов до мечевидного отростка. Для промывания желудка чаще

всего используют чистую воду либо раствор Рингера с добавлением 0,1% раствора калия перманганата или 1% раствор натрия гидрокарбоната. Количество необходимой для этого жидкости зависит от возраста ребёнка, свойств и дозы принятого токсического вещества. Промывание следует проводить до чистых вод, вводя жидкость в желудок небольшими порциями (по 30–50 мл). Общий объём введённой жидкости у детей раннего возраста не должен превышать 3 л.

Энтеросорбенты. После промывания желудка с целью абсорбции оставшегося яда показано введение внутрь энтеросорбентов, чаще всего активированного угля, а так же лигнина гидролизного, в том числе в виде пасты (лигносорб), поливидона (энтеросорб, энтеродез) и др. В среднем объём сорбента должен в 10 раз превышать объём принятого яда. Через 2–3 ч промывание желудка целесообразно повторить, после чего ввести солевое слабительное (магния сульфат в дозе 15–20 г в 100 мл воды).

Специфическая (антидотная) терапия

Специфическая (антидотная) терапия эффективна в раннюю фазу острых отравлений; её применяют при условии достоверной диагностики вида интоксикации. Специфические антидоты имеет только небольшое количество токсических веществ, например тиосульфат натрия и нитрит натрия применяют при отравлении цианидами; унитиол, хелатообразователи — при отравлении металлами и металлоидами; атропин — при отравлении ФОС и т.д.

Ускорение выведения токсического вещества из организма

Удаление всосавшегося в кровь токсического вещества проводят на госпитальном этапе методами активной детоксикации: форсированный диурез (введение жидкостей на фоне мочегонной терапии), экстракорпоральные методы детоксикации (заменное переливание крови, гемосорбция, гемодиализ, плазмаферез).

Посиндромная и симптоматическая терапия

При различных нарушениях жизненно важных функций организма в результате экзогенного отравления необходима немедленная коррекция (комплекс противошоковых мероприятий, лечение судорожного синдрома, нарушений сознания и т.д.).

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ДОГОСПИТАЛЬНОЙ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНОЙ РЕАНИМАЦИИ

Терминальные состояния характеризуются развитием неврологических нарушений и прогрессирующей декомпенсацией дыхания и кровообращения.

К терминальным относят преагональное, агональное состояния и клиническую смерть. Продолжительность и клиническая картина преагонального и агонального состояний зависят от характера и длительности заболевания, приведшего к их развитию. Эта зависимость полностью исчезает при клинической смерти.

Клиническая смерть — короткий (4—6 мин) промежуток времени, наступающий после прекращения сердечной деятельности и дыхания и продолжающийся до наступления необратимых изменений в высших отделах ЦНС, когда ещё возможно восстановление всех функций организма. После клинической смерти наступает мозговая смерть, а затем — биологическая. Последняя характеризуется полной утратой всех функций организма.

По данным статистики, своевременное и квалифицированное проведение первичной сердечно-лёгочной реанимации позволяет избежать летальных исходов в 30—50% случаев.

ЭТИОЛОГИЯ

Основными причинами клинической смерти являются остановка сердца с прекращением его насосной функции и/или остановка дыхания (первичная или вторичная после прекращения работы сердца). Остановка сердца и дыхания может быть результатом многочисленных патологических состояний или несчастных случаев.

Остановка кровообращения

Причины остановки сердца многообразны: она может быть следствием тяжёлых заболеваний, но может возникнуть внезапно у практически здоровых людей (например, внезапная сердечная смерть, рефлекторная остановка сердца при проведении диагностических и лечебных процедур, стрессовых ситуациях, психических травмах). Остановка сердца может развиваться вследствие массивной кровопотери, при тяжёлых механических и электрических травмах, в результате отравлений, аллергических реакций, при ожогах, аспирации инородных тел и т.д.

- Асистолия — полное прекращение деятельности всех отделов сердца или одного из них с отсутствием признаков биоэлектрической активности. Она возникает при тяжёлой прогрессирующей гипоксии на фоне ваготонии. Асистолия может развиваться у детей с эндокринными заболеваниями, выраженной анемией, при тяжёлых интоксикациях.
- Фибрилляция, или трепетание, желудочков сердца — аритмия сердца, характеризующаяся полной асинхронностью сокращения миофибрилл желудочков, что ведёт к прекращению насосной функции сердца. Фибрилляция развивается при асфиксии различного происхождения (утопление, электротравма, передозировка сердечных гликозидов) на фоне пароксизмальной тахикардии и групповых экстрасистол. Также гемодинамически неэффективными являются желудочковые тахикардии.
- Электромеханическая диссоциация — отсутствие сократительной деятельности миокарда при наличии обычной электрической импульсации в проводящей системе сердца. Это состояние может возникать при разрыве и острой тампонаде сердца, выраженной гипоксии и хронической сердечной недостаточности.

Помимо нарушения деятельности самого сердца к терминальному состоянию может привести и сосудистый коллапс, обусловленный самыми различными причинами (шоки различного генеза).

Остановка дыхания

Основные причины первичной остановки дыхания следующие.

- Непроходимость дыхательных путей вследствие аспирации инородного тела, спазма и отёка голосовой щели, воспалительных, травматических и других поражений глотки и гортани, а также бронхоспазма и обширного поражения паренхимы лёгких (пневмония, отёк лёгких, лёгочное кровоотечение).
- Поражение дыхательного центра со снижением активности при отравлениях, передозировке ЛС, заболеваниях головного мозга.
- Расстройство вентиляции лёгких при пневмотораксе, травматических повреждениях грудной клетки, нарушениях иннервации дыхательной мускулатуры.

Наиболее частые причины остановки дыхания и кровообращения у детей

Несмотря на большое количество причин, приводящих к необходимости сердечно-лёгочной реанимации, у детей выделяют относительно небольшой спектр факторов и состояний, наиболее часто обуславливающих клиническую смерть: несчастные случаи на транспорте, утопления, ожоги, инфекции (дыхательных путей и системные), вдыхание дыма, обструкция дыхательных путей инородными телами и удушье, отравления, ВПС.

ПАТОГЕНЕЗ

Независимо от причины терминального состояния, его патогенетическое развитие всегда связано с гипоксией с последующим нарушением деятельности митохондрий, вследствие чего возникает гибель самих клеток.

Организм реагирует на гипоксию защитой ЦНС за счёт централизации кровообращения и периферического вазоспазма (повышение активности сосудодвигательного центра). Одновременно у ребёнка возникают стимуляция дыхательного центра, двигательное и психическое беспокойство. При прогрессировании гипоксии и декомпенсации периферического кровотока для обеспечения на некоторое время хотя бы минимального поступления энергии включаются анаэробные пути окисления глюкозы, что сопровождается развитием молочнокислого ацидоза с дальнейшим нарушением микроциркуляции и снижением содержания глюкозы и макроэргических соединений в тканях. Дефицит энергии приводит к декомпенсации мембранного транспорта, разрушению мембран, внутриклеточному отёку, гибели митохондрий клеток. Возникают набухание головного мозга и повреждение миокарда.

Наиболее чувствительны к гипоксии нейроны головного мозга (особенно коры) вследствие высокой активности проходящих в них метаболических процессов. При необратимом повреждении большинства нейронов развивается биологическая смерть.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническую картину терминальных состояний определяют нарастающей декомпенсацией функций жизненно важных систем (нервной, дыхательной и сердечно-сосудистой).

Агональное состояние

При агональном состоянии сознание утрачено (глубокая кома). Пульс и АД определить невозможно. При аускультации отмечают глухие тоны сердца. Дыхание поверхностное (малый дыхательный объём), агональное («гаспинг» — дыхание, характеризующееся редкими, короткими и глубокими судорожными дыхательными движениями), обычно заканчивается генерализованным вдохом с участием всей вспомогательной мускулатуры и остановкой дыхания.

Клиническая смерть

К признакам клинической смерти относят полное отсутствие сознания, дыхания и сердечных сокращений. Исчезают все рефлексy (в том числе и роговичный). Зрачки расширены и на свет не реагируют. Кожа и слизистые оболочки бледные или бледно-цианотичные, развивается мышечная атония.

- Остановку сердца диагностируют при отсутствии сердечных сокращений и пульса на сонных артериях в течение 5 с.
- Остановку дыхания диагностируют при отсутствии дыхательных движений у ребёнка в течение 10–15 с, а у недоношенных детей — более 20 с.

Внезапно наступившую смерть расценивают как клиническую в течение 5 мин с момента её наступления. Если клинической смерти предшествовало тяжёлое заболевание, протекавшее с нарушениями микроциркуляции, кровообращения, гипоксией, то длительность периода, расцениваемого как клиническая смерть, может сокращаться до 1–2 мин. При генерализованном охлаждении организма устойчивость клеток коры головного мозга к гипоксии увеличивается.

После клинической смерти наступает смерть мозга и биологическая смерть.

- Смерть мозга характеризуется полным необратимым повреждением коры головного мозга.
- К ранним симптомам биологической смерти, свидетельствующим о необратимости состояния, относят помутнение зрачка (симптом «тающей льдинки») и стойко сохраняющиеся изменения формы зрачка при сдавливании глазного яблока (симптом «кошачьего глаза»), бледность и похолодание кожи. Наиболее достоверные признаки биологической смерти — трупные пятна и трупное окоченение. Они появляются значительно позже.

ЛЕЧЕНИЕ

Состояние клинической смерти служит показанием для проведения реанимационных мероприятий. Однако начинать реанимацию следует в том случае, если с момента наступления клинической смерти прошло не более 4–5 мин. К сожалению, на догоспитальном этапе не всегда удаётся точно установить время развития остановки дыхания и сердца. Показанием для проведения реанимационных мероприятий в таком случае служит отсутствие признаков биологической смерти.

Мероприятия догоспитальной фазы реанимации состоят из трёх ступеней (ABC).

- Ступень А (*Air ways*) — восстановление проходимости дыхательных путей.
- Ступень В (*Breath*) — обеспечение дыхания и оксигенации.
- Ступень С (*Circulation*) — восстановление кровообращения.

На госпитальном этапе проводят ступень D (*Definitive treatment: defibrillation, drugs, diagnostic aids*) — специализированные реанимационные мероприятия [дефибрилляция, лекарственная терапия, диагностические исследования (мониторинг сердечной деятельности, выявление нарушений ритма и пр.)].

Такую последовательность мероприятий объясняют тем, что самостоятельное и искусственное дыхание не может быть эффективным при непроходимости дыхательных путей. Восстановить дыхание следует раньше, чем кровообращение, так как даже при адекватном сердечном выбросе, но без оксигенации крови снабжение мозга кислородом не возобновится. И, наконец, невозможно провести ликвидацию тканевой гипоксии без восстановления сердечной деятельности и циркуляции.

А — восстановление проходимости дыхательных путей

Начинать реанимационные мероприятия следует с обеспечения проходимости дыхательных путей. Для этого голову ребёнка следует отвести назад, осмотреть и очистить полость рта от инородных предметов (пищи, рвотных масс и т.д.) при помощи влажной салфетки, намотанной на палец. Удалить из полости рта и глотки слизь и слюну можно с помощью электроотсоса или резиновой груши. Осложнениями при грубом проведении этих манипуляций могут быть травмы зубов и слизистой оболочки рта и глотки.

После очищения полости рта и глотки следует выпрямить дыхательные пути ребёнка за счёт затылочного сгибания головы и подкладывания валика под плечи. Для предотвращения западения корня языка, закрывающего дыхательные пути у находящегося в бессознательном состоянии пациента, необходимо приподнять нижнюю челюсть больного. Для этого большими пальцами обеих рук следует отвести подбородок больного книзу, а указательным и средним пальцами, помещёнными за угол нижней челюсти, выдвинуть её вперёд. В зависимости от условий, где проводят первичную реанимацию, далее можно воспользоваться воздуховодом или провести интубацию трахеи. На догоспитальном этапе чаще всего такая возможность отсутствует.

В — обеспечение дыхания и оксигенации

Основным компонентом терапии при полной декомпенсации дыхательной функции служит ИВЛ. Методы ИВЛ зависят от условий, где их применяют. Различают безаппаратную и аппаратную ИВЛ. Как средство первой помощи на догоспитальном этапе чаще всего используют безаппаратную экспираторную вентиляцию методом «рот в рот» или «рот в нос и рот». Этот метод позволяет некоторое время поддерживать газообмен в тканях до появления возможности проведения более эффективной аппаратной вентиляции с кислородным обеспечением через маску или эндотрахеальную интубационную трубку. Продолжительность экспираторной вентиляции не должна превышать 15–20 мин.

После санации полости рта и глотки и выпрямления дыхательных путей зажимают пальцами нос ребёнка и через салфетку или носовой платок

производят вдвухание ему через рот в лёгкие начальной части дыхательного объёма воздуха; она должна быть тем меньше, чем младше ребёнок. При этом грудная клетка ребёнка должна двигаться как при глубоком вдыхе. Выдох происходит пассивно за счёт эластичности лёгких и грудной клетки, для чего следует освободить рот ребёнка. Новорождённым и детям в первые месяцы жизни вдвухание воздуха производят одновременно через рот и нос, учитывая размеры последних. ЧДД определяют с учётом возраста ребёнка; она должна находиться в пределах 24—40 в минуту. Соотношение продолжительности вдыха (с помощью реанимирующего) и пассивного выдыха должно составлять 1:2.

Осложнением экспираторной вентиляции может быть пневмоторакс, возникающий в случае чрезмерного форсирования собственного выдыха реанимирующим.

С — восстановление кровообращения

Восстановление сердечной деятельности наряду с ИВЛ служит основным компонентом выведения из состояния клинической смерти. К основным методам, применяемым в таком случае, относят непрямой массаж сердца, дефибрилляцию желудочков и внутрисердечное введение лекарственных препаратов. Выбор метода во многом зависит от условий, где проводят реанимацию.

При внезапной остановке сердца следует произвести 3—4 вдвухания в лёгкие ребёнка воздуха методом «изо рта в рот» и коротким движением нанести удар ребром ладони по груди. Если в течение 5 с сердцебиение не восстанавливается, следует начинать непрямой массаж сердца на фоне ИВЛ.

Непрямой массаж сердца поддерживает кровообращение за счёт создания искусственной систолы при сдавливании сердца между грудиной и позвоночником с последующей диастолой при пассивном расправлении желудочков, а также за счёт разницы внутригрудного давления при сжатии и расслаблении грудной клетки.

Непрямой массаж сердца следует проводить в двух случаях: при полном прекращении сердечной деятельности и при её гемодинамической неэффективности, когда пульс не проводится даже на крупные артериальные стволы (в первую очередь сонные артерии). Непрямой массаж сердца не следует выполнять без ИВЛ.

При проведении непрямого массажа сердца больного следует уложить на спину на твёрдую поверхность (на землю, на пол и т.д.). Врач располагается справа от больного.

- У детей в первые месяцы жизни непрямой массаж сердца производят, сдавливая грудную клетку пальцами обеих рук (на нижнюю треть грудины кладут большие пальцы, а остальные помещают на спину).
- Детям до 5—7 лет массаж сердца производят в области нижней трети грудины проксимальной частью ладони одной руки. Область сдавливания грудины при непрямом массаже сердца у детей раннего возраста находится

на один палец ниже места пересечения грудины и линии, соединяющей соски.

- У детей старше 7 лет сдавление грудной клетки производят проксимальными частями обеих кистей (не пальцами), сложенными крест-накрест друг на друга, в области нижней трети грудины.

Частота сжатия грудной клетки должна соответствовать ЧСС у ребёнка определённого возраста (от 80 до 120 в минуту, а у детей до 1 года — не менее 100 в минуту).

Амплитуда компрессии грудины составляет около 20% от переднезаднего размера грудной клетки ребёнка, т.е. у новорождённых и грудных детей — 1–2,5 см соответственно, после года — 2,5–3,5 см, 10 лет — 4–5 см.

Методика непрямого массажа сердца и глубина компрессии грудной клетки могут зависеть не только от возраста, но и от индивидуальных размеров грудной клетки ребёнка.

Если реанимацию проводят два человека, то на 1 вдох производят 3–4 сжатия грудной клетки; если реанимирует один человек, то на 2 вдоха производят 10–12 сжатий грудной клетки. Вдувание воздуха в лёгкие не должно совпадать с моментом нажатия на грудную клетку при массаже сердца.

Эффективность терапевтических мероприятий

Реанимацию следует приостанавливать на 5 с каждые 2–3 мин, чтобы своевременно зарегистрировать появление самостоятельных сердечных сокращений и дыхательных движений. Об эффективности проводимых мероприятий свидетельствуют проведение пульсовой волны от массажа сердца на сонную артерию, уменьшение цианоза кожи и слизистых оболочек, сужение зрачков (при отсутствии предшествующего введения адреналина или атропина).

Отсутствие восстановления самостоятельных сердечных сокращений и дыхания при имеющихся признаках эффективности реанимации служит показанием для продолжения последней. Отсутствие признаков эффективности проводимой сердечно-лёгочной реанимации в течение 30 мин служит показанием для её прекращения.

Если сердечная деятельность восстановилась, лицо больного порозовело и стал отчётливым пульс, непрямой массаж сердца можно прекращать, а искусственное дыхание в соответствующем ритме следует продолжить до появления самостоятельных дыхательных движений. За больным следует наблюдать до восстановления сознания, так как при отсутствии последнего возможны западение языка и повторные нарушения дыхания.

При травматичном проведении массажа возможны такие осложнения, как переломы рёбер и пневмоторакс при чрезмерном давлении на грудину, повреждение печени и желудочная регургитация при неправильном положении рук во время проведения массажа.

Ребёнка, перенёвшего клиническую смерть, следует госпитализировать для проведения интенсивной лекарственной терапии с целью устранения метаболических нарушений и предотвращения тяжёлых изменений, связанных с перенесённой гипоксией ЦНС и других органов. После проведения первичной сердечно-лёгочной реанимации необходимо проводить экстренное лечение основного состояния.

.

.

.

ПРИЛОЖЕНИЯ

Вакцинация

График иммунизации рассматривается в таблице 1. Перечень медицинских противопоказаний к проведению профилактических прививок приведён в таблице 2.

Таблица 1. Национальный календарь профилактических прививок
(Приказ МЗ РФ от 27.06.2001 № 229)

Возраст	Наименование прививки
Новорождённые (в первые 12 ч жизни)	Первая вакцинация против вирусного гепатита В
Новорождённые (3–7 дней)	Вакцинация туберкулёза
1 мес	Вторая вакцинация против вирусного гепатита В
3 мес	Первая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита
4,5 мес	Вторая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита
6 мес	Третья вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита
	Третья вакцинация против вирусного гепатита В
12 мес	Вакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита
18 мес	Первая ревакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка, полиомиелита
20 мес	Вторая ревакцинация против полиомиелита
6 лет	Ревакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита
7 лет	Ревакцинация против туберкулёза
	Вторая ревакцинация против дифтерии, столбняка
13 лет	Вакцинация против кори (девочки)
	Вакцинация против вирусного гепатита В (ранее не привитые)
14 лет	Третья ревакцинация против дифтерии, столбняка
	Ревакцинация против туберкулёза
	Третья ревакцинация против полиомиелита
Взрослые	Ревакцинация против дифтерии, столбняка — каждые 10 лет от момента последней ревакцинации

Примечания

1. Иммунизация в рамках национального календаря профилактических прививок проводится вакцинами отечественного и зарубежного производства, зарегистрированными

- и разрешёнными к применению в установленном порядке в соответствии с инструкциями по их применению.
2. Детям, родившимся от матерей-носителей гепатита В или больных вирусным гепатитом В в III триместре беременности, вакцинация против вирусного гепатита В проводится по схеме 0–1–2–12 мес.
 3. Вакцинация против гепатита В в 13 лет проводится ранее не привитым по схеме 0–1–2–12 мес.
 4. Вакцинация против краснухи проводится девочкам в 13 лет, ранее не привитым или получившим только одну прививку.
 5. Ревакцинация против туберкулёза проводится не инфицированным микобактериями туберкулёза туберкулиноотрицательным детям.
 6. Ревакцинация против туберкулёза в 14 лет проводится не инфицированным микобактериями туберкулёза туберкулиноотрицательным детям, не получившим прививку в 7 лет.
 7. Применяемые в рамках национального календаря профилактических прививок вакцины (кроме БЦЖ) можно вводить одновременно разными шприцами в разные участки тела или с интервалом 1 мес.
 8. При нарушении срока начала прививок последние проводят по схемам, предусмотренным настоящим календарём и инструкциями по применению препаратов.

Таблица 2. Перечень медицинских противопоказаний к проведению профилактических прививок*

Вакцина	Противопоказания
Противопоказания к группам прививок	
Все вакцины	Сильная реакция или осложнение на предыдущую прививку этой вакциной**
Все живые вакцины	Иммунодефицитное состояние (первичное), иммуносупрессия, злокачественные новообразования, беременность
Дополнительные противопоказания к отдельным прививкам	
БЦЖ	Масса тела ребёнка менее 2000 г, келоидный рубец после предыдущей вакцинации
ОПВ	Абсолютных противопоказаний нет
АКДС	Прогрессирующее заболевание нервной системы, афебрильные судороги в анамнезе (вводят АДС вместо АКДС)
АДС, АДС-М	Абсолютных противопоказаний нет
Вакцина против вирусного гепатита В	Непереносимость компонентов дрожжей
Вакцина против краснухи, ЖКВ, ЖПВ	Тяжёлые реакции на аминогликозиды, анафилактические реакции на яичный белок

* Плановую вакцинацию откладывают до окончания острых проявлений заболевания и обострения хронических заболеваний. При нетяжёлых ОРВИ, ОКИ и других заболеваниях прививки проводят сразу же после нормализации температуры тела.

** Сильной реакцией считают подъём температуры тела выше 40 °С, а также наличие отёка или гиперемии более 8 см в диаметре в месте введения вакцины.

Образцы тестовых заданий для самопроверки

Указание. Каждый пронумерованный вопрос сопровождается вариантами ответов. Если варианты ответов обозначены с помощью букв, необходимо выбрать один правильный (А–Е), если с помощью цифр — одну из букв соответственного коду:

- А — правильные варианты 1, 2, 3;
- В — правильные варианты 1, 3;
- С — правильные варианты 2, 4;
- Д — правильный вариант 4;
- Е — все варианты правильные.

1. Чем характеризуется физиологическая потеря массы тела у доношенных новорождённых?
 1. Дефицитом массы тела не более 6% исходной
 2. Восстановлением исходной массы тела к 14-му дню жизни
 3. Появлением в первые 3 сут жизни
 4. Меньшей потерей массы тела при искусственном вскармливании
2. Ребёнок здоров, держит голову, фиксирует взор. Масса тела 5000 г, длина 58 см (при рождении 3500 г и 52 см соответственно). Какому возрасту соответствует развитие данного ребёнка?
 - А. 1 мес
 - В. 2 мес
 - С. 3 мес
 - Д. 4 мес
 - Е. Оценить трудно по имеющимся данным
3. Выберите из перечисленных ответов массу тела, соответствующую доношенному ребёнку 11 мес, родившемуся с массой тела 3000 г.
 - А. 9600 г
 - В. 10 500 г
 - С. 8000 г
 - Д. 8500 г
 - Е. 7500 г
4. Ребёнок выписан из роддома на 7-е сутки после рождения. Осмотрен педиатром. Какие из выявленных симптомов нельзя считать патологическими?
 1. Закрыты глаза
 2. Запрокинута головка
 3. Гипертонус мышц-сгибателей
 4. Размеры большого родничка 3,5×3,5 см, сагиттальный шов открыт
5. При диспансерном осмотре в поликлинике врач записал в карте, что ребёнок держит голову, приподнимает плечевой пояс, лёжа на животе, улыбается, отрывисто гулит, снижены безусловные рефлексы — хватательный, ладонно-ротовой, ползания, Галанта, Переса. Какому возрасту приблизительно соответствует развитие этого ребёнка?
 - А. 2 мес
 - В. 3 мес
 - С. 5 мес
 - Д. 6 мес
 - Е. 8 мес
6. На консультацию к неврологу направлен ребёнок 4 мес. Какие из нижеперечисленных данных, зафиксированных в амбулаторной карте, послужили поводом для этого?
 1. Гипертонус мышц-сгибателей рук и ног
 2. Положительный симптом Бабински
 3. Тремор рук и подбородка
 4. Не может сидеть
7. Ребёнку 7 лет. Жалобы на субфебрилитет и повышенную утомляемость. Кожные покровы с сероватым оттенком, тени под глазами. Врач обнаружил у ребёнка мелкие плотные многочисленные лимфатические узлы во всех группах. Для какого заболевания наиболее характерна подобная реакция лимфатических узлов?
 - А. Лимфогранулематоз
 - В. Туберкулёз лимфатических узлов
 - С. Туберкулёзная интоксикация
 - Д. Инфекционный мононуклеоз
 - Е. Краснуха

8. Врач, осматривая ребёнка 5-месячного возраста, обнаружил у него замедленное расправление кожной складки. О каком из нижеперечисленных состояний свидетельствует снижение эластичности кожи?
 - A. Рахит в фазе разгара
 - B. Дистрофия I степени
 - C. Быстро наступившее обезвоживание
 - D. Склерема
 - E. Склередема
9. Какое дыхание выслушивают в норме у ребёнка в возрасте 2 лет?
 - A. Ослабленное везикулярное
 - B. Пуэрильное
 - C. Жёсткое
 - D. Везикулярное
 - E. Бронхиальное
10. Участковый врач осуществляет патронаж доношенного новорождённого. Какой из перечисленных показателей, выявленных у данного ребёнка, следует считать патологическим?
 - A. АД 70/36 мм рт.ст.
 - B. Верхняя граница относительной тупости сердца находится на уровне II ребра
 - C. ЧСС 140 в минуту
 - D. Приглушение I тона на верхушке сердца
 - E. Ни один из вышеперечисленных
11. 9-летний мальчик осмотрен после перенесённой ангины. Что из нижеперечисленного, обнаруженного при осмотре, свидетельствует о сердечно-сосудистых нарушениях у данного больного?
 1. ЧСС 120 в минуту
 2. АД 100/60 мм рт.ст.
 3. Левая граница относительной сердечной тупости находится на 1 см кнаружи от среднеключичной линии
 4. Верхушечный толчок определяют в V межреберье
12. Студенты осматривают 3-месячного ребёнка через 20 мин после кормления. Какой из выявленных при обследовании показателей может свидетельствовать о нарушении деятельности сердечно-сосудистой системы у данного ребёнка?
 - A. ЧСС 135 в минуту
 - B. АД 76/45 мм рт.ст.
 - C. Верхняя граница относительной тупости сердца находится на уровне II ребра
 - D. Небольшое приглушение тонов
 - E. Все вышеперечисленные показатели нельзя расценить как патологические
13. В каких случаях у детей можно выявить эмбриокардию?
 1. У доношенных новорождённых первых дней жизни
 2. У недоношенных
 3. При резко выраженных формах тахикардии
 4. При гипохромной анемии
14. При осмотре ребёнка в возрасте 8 мес по поводу беспокойства врач высказал подозрение на инвагинацию. Какие из нижеперечисленных особенностей кишечника способствуют возникновению инвагинации у детей раннего возраста?
 1. Слабость и значительная длина брыжейки
 2. Относительно большая общая длина кишечника
 3. Усиленная моторика
 4. Значительное развитие ворсинчатого аппарата
15. Врач при осмотре ребёнка в возрасте 3,5 лет обратил внимание на раздражение и расчёсы вокруг заднепроходного отверстия. При каком из нижеперечисленных заболеваний этот симптом диагностически важен?
 - A. Коли-инфекция
 - B. Дизентерия
 - C. Энтеробиоз
 - D. Аскаридоз
 - E. Лямблиоз
16. У недоношенного ребёнка 4 нед жизни исследовали кровь по поводу затянувшейся желтухи. Что из указанного ниже не соответствует возрастной норме?
 1. Концентрация Hb 102 г/л
 2. СОЭ 12 мм/ч
 3. Количество эритроцитов $3,4 \times 10^{12}/л$
 4. Лимфоциты 57%
17. Ребёнка 4 лет 11 мес оформляют в детский сад. На что из указанного ниже следует обратить внимание врачу?
 1. Сегментоядерные нейтрофилы 45,5%
 2. Лимфоциты 46%
 3. Моноциты 4%
 4. Количество эритроцитов $3 \times 10^{12}/л$

18. Мать месячного ребёнка, родившегося в июне, обратилась в поликлинику из-за беспокойства ребёнка. Промежутки между кормлениями составляют 3,5 ч. После каждого кормления мать сцеживает 20–30 г молока. Масса тела ребёнка при рождении 3700 г, при осмотре — 4000 г. При контрольном кормлении ребёнок высосал 100 г грудного молока. Что из нижеперечисленного следует рекомендовать в данном случае?
- Ничего не менять
 - Медикаментозную стимуляцию лактации
 - Докорм сцеженным молоком
 - Перевод на 7–8-разовое кормление
 - Докорм донорским молоком
19. Ребёнок 5 мес находится на грудном вскармливании. Получает яблочный и лимонный соки, фруктовое пюре, яичный желток. Развивается удовлетворительно. Какую рекомендацию по питанию необходимо дать прежде всего?
- Добавить морковный сок
 - Начать прикорм манной кашей
 - Ввести овощное пюре
 - Включить в рацион готовое мясное пюре
 - Дать творог
20. Родители ребёнка здоровы. Ребёнок от первой беременности, протекавшей без осложнений. При сроке беременности 30 нед женщина перенесла грипп в тяжёлой форме. Роды на 31-й неделе беременности. Масса тела при рождении 1630 г, длина тела 40 см. Мышечный тонус резко снижен. Какая степень недоношенности у данного ребёнка?
- I
 - II
 - III
 - IV
21. Ребёнок, родившийся при сроке беременности 33 нед, очень вялый, почти не совершает движений, отчётливая мышечная гипотония, гипорефлексия, симптом «заходящего солнца», кожа обильно покрыта пушковыми волосами, подкожный жировой слой почти отсутствует. Теменные кости податливы, ушные раковины мягкие, прижаты к голове. Одно яичко не опущено в мошонку. ЧДД 80 в минуту. Какой из перечисленных ниже симптомов нельзя объяснить недоношенностью?
- Отсутствие подкожного жирового слоя
 - Обилие пушковых волос
 - ЧДД 80 в минуту
 - Податливость костей свода черепа
 - Крипторхизм
22. Ребёнку 1 день. Кожные покровы желтушные, печень выступает из-под края рёберной дуги на 3 см, селезёнка — на 1 см. Концентрация Hb 170 г/л. Кровь матери 0(I) группы, Rh-отрицательная. Кровь ребёнка 0(I) группы, Rh-положительная. Был поставлен диагноз ГБН. Что из нижеперечисленного позволило поставить этот диагноз?
- Несовместимость крови матери и ребёнка по Rh-фактору
 - Размеры печени и селезёнки
 - Желтушная окраска кожных покровов
 - Концентрация Hb
23. Ребёнку 3,5 мес, перенёс ОРВИ и отит. Сосёт вяло. Диагностирована гипотрофия II степени. Получает смесь «Фрисолак». Подберите наиболее правильный принцип вскармливания ребёнка.
- Расчёт белков и углеводов на должную массу тела, жиров — на фактическую
 - Расчёт всех ингредиентов на должную массу тела
 - Расчёт питания на фактическую массу тела
 - Добавить соки и фруктовое пюре
 - Назначить донорское молоко
24. Ребёнок 2,5 мес родился в начале ноября, находится на грудном вскармливании. В последние 2–3 нед беспокоен, плохо спит, вздрагивает во сне, потлив. Сосёт грудь менее охотно, чем прежде. Стул неустойчивый. При осмотре бледен, кожа влажная, затылок облысевший. Тонус тканей снижен. Видимых деформаций скелета нет, края большого родничка податливы. Внутренние органы без патологических изменений. Диагностирован рахит. Какая стадия рахита наиболее вероятна в данном случае?
- Начальный период
 - Период разгара
 - Период реконвалесценции
 - Период остаточных явлений

25. Что из нижеперечисленного заставляет заподозрить рахитоподобное заболевание у ребёнка 4 лет, которому на 2-м году жизни был выставлен диагноз «рахит 3-й степени, подострое течение»?
1. О-образное искривление ног
 2. Мочевой синдром
 3. Отставание в физическом развитии
 4. Низкорослые родственники
26. Ребёнку 4,5 мес. Рождён от первой беременности. Родился в асфиксии, недоношенным, с массой тела 1700 г. У матери A(II) группа крови, у ребёнка — B(III). Находится на грудном вскармливании. Прибавка массы тела хорошая. При диспансерном обследовании выявлены вялость, бледность, систолический шум, небольшое увеличение селезёнки и печени. Концентрация Hb 70 г/л, количество эритроцитов $3,1 \times 10^{12}/л$, цветовой показатель 0,69. Какая форма анемии наиболее вероятна в данном случае?
- A. ГБН по системе АВ0
 - B. Ранняя анемия недоношенных
 - C. Поздняя анемия недоношенных
 - D. Алиментарная анемия
 - E. Наследственная гемолитическая анемия (Минковского—Шоффара)
27. У ребёнка 1 года 9 мес диагностирована наследственная гемолитическая анемия (Минковского—Шоффара). Концентрация Hb 70 г/л, содержание эритроцитов $2,1 \times 10^{12}/л$. Какие лабораторные показатели характерны для данной анемии?
1. Микросфероцитоз
 2. Ретикулоцитоз
 3. Повышение количества свободного билирубина
 4. Гипохромия эритроцитов
28. Какие из перечисленных ниже анемий относят к гипохромным?
1. Фолиеводефицитную
 2. Наследственные панцитопенические анемии (Фанкони, Эстрена—Дамешака)
 3. Наследственную гемолитическую анемию (Минковского—Шоффара)
 4. Талассемию
29. Ребёнок 1 года 2 мес госпитализирован в клинику по поводу частых ОРВИ с навязчивым кашлем, неустойчивым стулом. При обследовании выявили себорей, строфулюс, «географический» язык, лимфаденопатию, рыхлость и пастозность подкожной клетчатки, отставание в моторном развитии, умеренное увеличение печени и селезёнки, «чётки» на рёбрах. В анализе мочи большое количество эпителия. Как следует расценивать имеющийся симптомокомплекс?
- A. Хронический бронхолёгочный процесс
 - B. Аномалия конституции
 - C. Рахит в стадии разгара
 - D. Инфекция мочевыводящих путей
 - E. Энтероколит
30. У ребёнка 8 лет с благополучным ранним анамнезом, вакцинированного по возрасту, на 3-й день болезни по клиническим данным диагностирована токсическая дифтерия зева (I степени). Когда целесообразно начать введение антитоксической противодифтерийной сыворотки?
- A. Немедленно
 - B. До 4—5-го дня болезни
 - C. После окончания лихорадочного периода
 - D. При развитии осложнений
 - E. В случае обнаружения токсигенных дифтерийных бактерий
31. Какое заболевание не может осложниться стенозирующим ларингитом?
- A. Дифтерия
 - B. Грипп
 - C. Корь
 - D. Эпидемический паротит
 - E. Парагрипп
32. Ребёнок 8 лет поступил в стационар с подозрением на дифтерию зева на 2-й день болезни. Температура тела $38-39^{\circ}C$, резкие боли при глотании, яркая гиперемия миндалин, островки желто-белых рыхлых налётов в углублениях миндалин. Болезненные, немного увеличенные нёбные миндалины. Какой диагноз наиболее вероятен в данном случае?
- A. Лакунарная ангина
 - B. Дифтерия зева (островчатая форма)
 - C. Инфекционный мононуклеоз
 - D. Ангина Симановского—Плаута—Венсана
 - E. Грибковая ангина

33. Что из нижеперечисленного свойственно возбудителю скарлатины и должно быть учтено при организации ухода за больным в семье, где есть другие дети?
1. Стойкость во внешней среде
 2. Передача с посудой, игрушками и другими предметами
 3. Воздушно-капельный путь передачи
 4. Перемещение возбудителя с током воздуха в соседние помещения
34. Ребёнок 5 лет болен 4 дня. Температура тела все дни 38–39,2 °С, чихает, покашливает. Получает микстуру с парацетамолом. При осмотре температура тела 37,2 °С. Выявлены гиперемия и отёчность слизистой оболочки миндалин, дужек, задней стенки глотки, «пестроты» мягкого нёба, много точечных белесоватых участков на слизистой оболочке рта в области переходной складки. В лёгких — сухие хрипы. Какой диагноз наиболее вероятен в данном случае?
- А. Корь
 - В. Краснуха
 - С. Аденовирусная инфекция
 - Д. Коклюш, катаральный период
 - Е. ОРВИ, пневмония
35. У ребёнка 9 лет в период выздоровления от кори, после 3 дней нормальной температуры внезапно ухудшилось состояние. В крайне тяжёлом состоянии, без сознания, ребёнок был срочно доставлен в ближайший стационар. Периодически возникают клонические судороги. Какая патология наиболее вероятна в данном случае?
- А. Эпилепсия
 - В. Отравление
 - С. Диабетическая кома
 - Д. Энцефалит
 - Е. Острая недостаточность надпочечников
36. Ребёнок, посещающий детский сад, заболел коклюшем. На сколько дней (от начала болезни) следует изолировать больного?
- А. 10 дней
 - В. 14 дней
 - С. 21 день
 - Д. 23 дня
 - Е. 30 дней
37. Девочка 1,5 мес родилась недоношенной, с массой тела 2300 г. Вскармливание искусственное. Кашляет в течение 10 дней. Последние 3 дня во время кашля возникало кратковременное апноэ. При осмотре общее состояние удовлетворительное. Дыхание несколько ослаблено, ЧДД 36 в минуту. Тоны сердца громкие, ЧСС 128 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Какова наиболее вероятная причина апноэ у ребёнка?
- А. Незрелость дыхательной системы недоношенного ребёнка
 - В. Перинатальное поражение ЦНС
 - С. ОРВИ
 - Д. Аспирационная пневмония
 - Е. Коклюш
38. Ребёнок 5 лет заболел в день осмотра. Температура тела 37,4 °С, имеется сыпь. Участковый врач выявил незначительную гиперемию задней стенки глотки, миндалин, дужек. По всему телу имеется пятнистая мелкая розовая сыпь, наиболее выраженная на разгибательных поверхностях рук, щеках и ягодицах. Размер затылочных лимфатических узлов около 5 мм. В анамнезе имеется пищевая аллергия. Вчера ребёнок ел шоколад, а 3 нед назад в детском саду был случай скарлатины. Какой диагноз наиболее вероятен в данном случае?
- А. Пищевая аллергия
 - В. Скарлатина
 - С. Корь
 - Д. Краснуха
 - Е. Ветряная оспа
39. На 3-й день болезни ветряной оспой у ребёнка 5 лет температура тела 39,3 °С, сохраняется сыпь в виде макул, везикул, корочек. Появилась обильная сыпь на слизистой оболочке рта и конъюнктиве. Поводом для вызова врача на дом стало появлением грубого «лающего» кашля приступообразного характера. Как трактовать изменения в состоянии ребёнка на 3-й день болезни?
- А. Синдром крупа при ветряной оспе
 - В. Присоединение коклюша
 - С. Присоединение ОРВИ с явлениями крупа
 - Д. Присоединение острой пневмонии
 - Е. Присоединение афтозного стоматита

40. У ребёнка 5 лет, посещающего детский сад, появились жалобы на боли при жевании. Температура тела 38,0 °С. Мать обратила внимание на симметричную припухлость в околоушной области. Врач, осмотревший ребёнка, диагностировал эпидемический паротит. Что следует назначить ребёнку?
1. Постельный режим
 2. Уход за полостью рта
 3. Сухое тепло на область поражённых слюнных желёз
 4. Антибиотики перорально на 7 дней
41. Ребёнок 4 лет доставлен в стационар в тяжёлом состоянии. Сознание угнетено, отмечены подёргивания отдельных мышц. Температура тела 38,5 °С. Кожные покровы бледно-серые. ЧДД 60 в минуту, одышка с участием вспомогательной мускулатуры. ЧСС 130 в минуту. Однократно была рвота, трижды — разжиженный стул. На рентгенограмме — правосторонняя нижнедолевая пневмония. В анализе крови лейкоцитоз до $19 \times 10^9/\text{л}$. Укажите ведущий патологический синдром в этом случае.
- A. Надпочечниковая недостаточность
 - B. Недостаточность кровообращения
 - C. Дыхательная недостаточность
 - D. Нейротоксикоз
 - E. Дегидратация
42. 2-летний ребёнок заболел остро 4 дня назад. Температура тела до 38,0 °С, конъюнктивит, слизистое отделяемое из носа. Частый влажный кашель. В лакунах миндалин белесоватый налёт, слизистая оболочка глотки гиперемирована. Увеличены лимфатические узлы задней шейной группы. ЧДД 30 в минуту. Перкуторный звук лёгочный, дыхание пузырчатое, единичные проводные хрипы. Печень и селезёнка не увеличены. Какой диагноз наиболее вероятен?
- A. Инфекционный мононуклеоз
 - B. Риновирусная инфекция
 - C. Аденовирусная инфекция
 - D. Респираторно-синцитиальная вирусная инфекция
 - E. Парагрипп
43. Ребёнок 1,5 лет госпитализирован по поводу острой пневмонии с дыхательной недостаточностью I степени. Самочувствие его удовлетворительное, температура тела 37,8 °С. Что из перечисленного ниже послужило основным критерием для постановки диагноза дыхательной недостаточности I степени?
- A. ЧСС 120 в минуту
 - B. Одышка при беспокойстве
 - C. Жёсткое дыхание с удлинённым выдохом
 - D. Увеличение печени на 3 см
 - E. Очаговые тени в правом лёгком на рентгенограмме
44. Ребёнок 1 года жизни, имеющий кожные проявления экссудативно-катарального диатеза, заболел ОРВИ. На 3-й день болезни присоединились грубый кашель, беспокойство, одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Появились шумное дыхание, слышное на расстоянии, и осиплость голоса. В лёгких выслушиваются рассеянные сухие хрипы с обеих сторон. Что определяет ухудшение состояния ребёнка?
- A. Коклюш
 - B. Обструктивный бронхит
 - C. Острый стенозирующий ларинготрахеит
 - D. Ателектаз
 - E. Пневмония
45. Девочка 5 лет больна 2-й день. Температура тела 37,5–38 °С. Схваткообразные боли в животе. Стул до 6 раз в сутки, скудный, слизисто-гнойный с единичными прожилками крови. Живот запавший, задний проход податлив. Каков наиболее вероятный диагноз?
- A. Дизентерия
 - B. Иерсиниоз
 - C. Вирусная диарея
 - D. Сальмонеллёз
 - E. Кишечная коли-инфекция
46. У ребёнка в возрасте 1 года 2 мес температура тела 38,8 °С, стул 10 раз в сутки, жидкий, скудный, слизистый. При дефекации ребёнок беспокоен. Что из нижеперечисленного с наибольшей вероятностью позволяет заподозрить дизентерию?
1. Обложенность языка
 2. Характер стула
 3. Бледность кожных покровов
 4. Зияние заднего прохода

47. Ребёнок 2 лет заболел остро: повысилась температура тела до $39,5^{\circ}\text{C}$, отказывается от еды. Накануне пил горячее молоко. На слизистой оболочке полости рта появились тонкостенные везикулы с красным ободком, которые быстро вскрылись с образованием характерных поверхностных язв, склонных к периферическому распространению. Слизистая оболочка полости рта резко отёчна и гиперемирована. Дёсны воспалены и отёчны. Какой диагноз наиболее вероятен у ребёнка?

- A. Ожог слизистой оболочки рта
- B. Герпес слизистой оболочки полости рта (афтозный стоматит)
- C. Молочница (кандидозный стоматит)
- D. Ветряная оспа
- E. Аллергическая реакция на коровье молоко

48. Ребёнок 4 лет поступил в клинику с жалобами на повышенную утомляемость, частый кашель битонального характера в течение 6 мес. При аускультации в лёгких выслушивают жёсткое дыхание, хрипов нет. Какая патология наиболее вероятна?

- A. Бронхит
- B. Ларингит
- C. Пневмония
- D. Туберкулёз внутригрудных лимфатических узлов
- E. Плеврит

49. У ребёнка 4 лет с первого месяца жизни влажный кашель, частые пневмонии (5–6 раз в год). Выражено отставание в физическом развитии. По клинико-лабораторным данным установлено обострение инфекционно-воспалительного процесса в бронхах. Стул жидкий, зловонный. Увеличены размеры печени. Старшие братья умерли в раннем возрасте от пневмонии и кишечной инфекции невыясненной этиологии. Какое заболевание наиболее вероятно?

- A. Синдром Картагенера
- B. Хроническая пневмония
- C. Недостаточность α_1 -антитрипсина
- D. Муковисцидоз
- E. Поликистоз лёгких

50. Мальчик 12 лет поступил в клинику с жалобами на слабость, повышение температуры тела до 38°C , жидкий стул до

10–12 раз в сутки, иногда с примесью крови, снижение массы тела, боли и ограничение подвижности в крупных и мелких суставах ног. Заболел остро, после переохлаждения. Объективно: состояние тяжёлое, самостоятельно не ходит, трещины в углах рта, субиктеричность склер, язык густо обложен грязно-серым налётом. Выраженная болезненность по ходу толстой кишки, особенно в области илеоцекального угла. Концентрация Hb 105 г/л , количество лейкоцитов $17,9 \times 10^9/\text{л}$, сдвиг лейкоцитарной формулы влево до юных форм, СОЭ 17 мм/ч , повышение содержания всех классов Ig, положительный С-реактивный белок. О каких заболеваниях можно думать в первую очередь?

- 1. Кишечная инфекция, реактивный артрит
- 2. Неспецифический язвенный колит
- 3. ЮРА
- 4. Болезнь Крона

51. В гастроэнтерологическом стационаре в течение 3 нед находится на лечении мальчик 13 лет с диагнозом при поступлении «обострение хронического гастрита, эрозивный бульбит, гастроэзофагеальный и дуоденогастральный рефлюксы». Состояние ребёнка за 3 нед улучшилось: исчезли спонтанные приступообразные боли в животе и отрыжка, улучшились аппетит и настроение. Какой режим необходим больному в настоящее время?

- A. Общий
- B. Строгий постельный
- C. Постельный
- D. Полупостельный
- E. Общий, с ограничением физической нагрузки

52. В детском отделение нефрологического стационара поступил больной с хроническим гломерулонефритом циклического течения. Какие признаки свидетельствуют о наличии данной формы нефрита?

- 1. Пастозность тканей
- 2. Артериальная гипертензия
- 3. Эритроцитурия
- 4. Сниженный объём клубочковой фильтрации

53. Родители обратились к врачу с жалобами на то, что у их 4-летней дочери периодически происходит недержание мочи. При обследовании ребёнка патологии со стороны внутренних органов выявлено не было. Обнаружена лейкоцитурия. На цистоуретрографии — правосторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Во время ревизии сделанных ранее анализов мочи выявили транзиторную лейкоцитурию. Какие из нижеперечисленных заболеваний наиболее вероятны в данном случае?
1. Хронический цистит
 2. Вульвовагинит
 3. Хронический пиелонефрит
 4. Глистная инвазия
54. У девочки 10 лет при диспансерном обследовании в анализе мочи выявили следы белка, эритроциты 5–7 в поле зрения, лейкоциты 3–4 в поле зрения, кристаллы оксалатов. Родная сестра девочки 15 лет страдает хроническим пиелонефритом, у отца мочекаменная болезнь. Какое заболевание наиболее вероятно?
- A. Хронический пиелонефрит
 - B. Хронический цистит
 - C. Мочекаменная болезнь
 - D. Дисметаболическая нефропатия
 - E. Хронический гломерулонефрит
55. У ребёнка 12 лет сразу после удаления зуба началось кровотечение, остановить которое не удалось около 5 ч. Участковый врач, осмотрев ребёнка, отметил у него множественные геморрагические элементы на коже, кровоизлияния в склеру. Впервые кровоизлияния стали появляться около 5–6 мес назад. Дома однократно было необильное носовое кровотечение. Ранее к врачу не обращался. Высказано предположение о тромбоцитопенической пурпуре. Ребёнок госпитализирован. Что дало возможность врачу высказаться в пользу указанного диагноза?
1. Кровотечение из лунки удалённого зуба, начавшееся сразу после экстракции
 2. Геморрагии на коже
 3. Кровоизлияние в склеру
 4. Носовое кровотечение
56. Ребёнок, страдающий гемофилией А, с носовым кровотечением поступил в стационар. Какой препарат из перечисленных ниже целесообразно назначить для лечения данного больного?
1. Хлористый кальций
 2. Тромбоцитарную массу
 3. Глюкокортикоиды
 4. Криопреципитаты
57. У девочки 4 лет в течение месяца анорексия, быстрая утомляемость; предпочитает лежать. В последнюю неделю значительно побледнела, на коже появились отдельные кровоизлияния, периодически появляются «температурные свечи». Какое исследование (помимо общего анализа крови) необходимо провести в первую очередь?
- A. Коагулограмму
 - B. Стернальную пункцию
 - C. Электрофорез сывороточных белков
 - D. Определение концентрации железа в сыворотке крови
 - E. Определение осмотической стойкости эритроцитов
58. Что из нижеперечисленного свойственно врождённым кардитам?
1. Отставание в физическом развитии
 2. Раннее появление симптомов декомпенсации
 3. Частое возникновение аритмий
 4. Отсутствие признаков поражения эндо- и перикарда
59. Что из нижеперечисленного не характерно для острого неревматического кардита?
- A. Преимущественно бактериальная этиология
 - B. Поражение миокарда с частым вовлечением в процесс пери- и эпикарда
 - C. Частое выявление нарушений ритма и проводимости
 - D. Более благоприятное течение у детей старшего возраста
 - E. Возможность перехода в хроническую форму
60. У ученицы 7-го класса отмечены ваготонические нарушения, проявляющиеся повышенной утомляемостью, периодическим головокружением, брадиаритмией с редкими экстрасистолами. Какие обследования необходимо провести в диагностических целях в данном случае?
1. Изучение семейного анамнеза
 2. ЭЭГ, ЭхоЭГ
 3. ЭКГ с нагрузочными пробами
 4. Консультацию невролога и окулиста

61. Что из нижеперечисленного характерно для ССД?
 1. Плотность, блеск и неровная пигментация кожи
 2. Увеличение содержания Ig в крови
 3. Остеолиз концевых фаланг, расширение пищевода в положении лёжа при рентгенологическом исследовании
 4. Усиление лёгочного рисунка на рентгенограмме органов грудной клетки
62. Мальчик 4 лет лечился у дерматолога по поводу лиловой эритемы на лице и над суставами конечностей. Через год помимо изменений на коже появились боли в мышцах рук и ног. Стал падать при ходьбе, не мог самостоятельно встать с кровати. Направлен в стационар. Какое заболевание наиболее вероятно?
 - A. СКВ
 - B. ССД
 - C. Дерматомиозит
 - D. ЮРА
 - E. Ювенильный полиартериит
63. После пребывания на юге девочка 13 лет обратилась к участковому педиатру с жалобами на повышение температуры тела, боли в суставах. При обследовании врач обнаружил у больной эритему на лице, тахикардию, систолический шум на верхушке сердца, увеличение СОЭ, протеинурию, эритроцитурию. Какое заболевание наиболее вероятно?
 - A. СКВ
 - B. ССД
 - C. Дерматомиозит
 - D. Неспецифический аортоартериит
 - E. Ревматизм
64. У девочки 12 лет стали возникать подъёмы температуры тела. Жалуется на слабость, недомогание. Через несколько месяцев больная заметила ухудшение почерка, быструю усталость руки при письме, зябкость пальцев правой кисти. Врач выявил асимметрию пульса на лучевых артериях, правая рука на ощупь холодная, синюшная. О каком заболевании следует подумать в первую очередь?
 - A. Узелковом полиартериите
 - B. ССД по гемитипу
 - C. Неспецифическом аортоартериите
 - D. СВД
 - E. Облитерирующем энтертериите
65. Ребёнок 3 лет болен в течение 2 мес. В клинической картине: лихорадка интермиттирующего характера, кольцевидные высыпания на коже преимущественно над суставами, лимфаденопатия, признаки миоперикардита, увеличение печени и селезёнки, боли и ограничение подвижности в коленных и лучезапястных суставах. Данные анализа крови: лейкоцитоз до $18 \times 10^9/\text{л}$, сдвиг лейкоцитарной формулы влево (палочкоядерные лейкоциты до 15%), СОЭ 65 мм/ч. Какой диагноз наиболее вероятен?
 - A. Сепсис
 - B. СКВ
 - C. Ревматизм
 - D. Узелковый полиартериит
 - E. ЮРА
66. Что из нижеперечисленного не свойственно ревматизму у детей?
 - A. Преобладание экссудативного компонента воспаления
 - B. Преимущественная заболеваемость в школьном возрасте
 - C. Частое сочетание поражения эндо- и миокарда
 - D. Частое формирование пороков сердца на ранних сроках заболевания
 - E. Развитие малой хореи
67. Мать девочки 12 лет обеспокоена тем, что дочь стала плохо учиться, очень невнимательна, раздражительна, эмоционально неуравновешенна, гримасничает, быстро устаёт. Ухудшился почерк, походка «разболтанная», движения размашистые, ухудшилась координация движений. Девочка часто болеет ОРВИ, ангинами. Реакция Манту — папула 7 мм. Какова наиболее вероятная причина указанных изменений?
 - A. СВД
 - B. Хроническая туберкулёзная интоксикация
 - C. Ревматизм, малая хорея
 - D. Функциональные особенности нейроэндокринной системы пубертатного периода
 - E. Особенности поведенческих реакций у подростков

68. У мальчика 13 лет при значительных физических нагрузках периодически появляется иктеричность склер. Год назад перенёс острый вирусный гепатит А. При осмотре склеры и кожа субиктеричны. Печень выступает на 1,5–2 см из-под края рёберной дуги, эластичная, безболезненная. Селезёнка не увеличена. Концентрация непрямого билирубина 35 мкмоль/л, содержание трансаминаз и осадочные пробы не изменены. Снижено выделение с мочой связанной глюкуроновой кислоты. Реакция Кумбса отрицательная, диаметр и форма эритроцитов не изменены. Диагностирован синдром Жильбера. Что из нижеперечисленного лежит в основе патогенеза данного заболевания?

- A. Сенсibilизация гепатоцитов
- B. Гемолиз
- C. Появление АТ к эритроцитам
- D. Снижение конъюгационной активности печени
- E. Цитолиз гепатоцитов

69. Укажите основные показатели тяжести вирусного гепатита А.

1. Синдром интоксикации
2. Титр IgM к Ag вируса гепатита А в сыворотке крови больного
3. Концентрация общего билирубина
4. Содержание печёночных ферментов

70. У ребёнка 7 лет в течение последнего года отмечают умеренное увеличение размеров печени и селезёнки, незначительное (в 2–3 раза) повышение активности трансаминаз, снижено содержание протромбина, обнаружен НВ_сAg. О каком заболевании следует думать в первую очередь?

- A. Острый вирусный гепатит В
- B. Хронический вирусный гепатит В
- C. Гепатолентикулярная дегенерация
- D. Недостаточность α_1 -антитрипсина
- E. Цирроз печени

Ответы к задачам

1	B	19	C	37	E	55	E
2	B	20	C	38	D	56	D
3	A	21	C	39	A	57	B
4	B	22	E	40	A	58	A
5	B	23	A	41	D	59	A
6	B	24	A	42	C	60	E
7	C	25	E	43	B	61	E
8	C	26	C	44	C	62	C
9	B	27	A	45	A	63	A
10	E	28	D	46	C	64	C
11	B	29	B	47	B	65	E
12	E	30	A	48	D	66	D
13	A	31	D	49	D	67	C
14	A	32	A	50	C	68	D
15	C	33	A	51	E	69	B
16	A	34	A	52	E	70	B
17	D	35	D	53	B		
18	D	36	E	54	D		

Нозологический справочник

Составлен с дополнениями по: «Англо-русский медицинский энциклопедический словарь» (Stedman's Medical Dictionary), М.: ГЭОТАР, 1995; «Merriam Webster's Medical Desk Dictionary», Springfield: Merriam-Webster Inc., 1995; <http://www.Britannica.com>; <http://www.rubricon.ru>; «Энциклопедический словарь медицинских терминов». М.: Советская Энциклопедия, 1982–1984; «2000 болезней от А до Я. Справочник-путеводитель». М.: ГЭОТАР, 1998, 1999, 2000, 2001; «Внутренние болезни». М.: ГЭОТАР–МЕД, 2001; «Медицинская микробиология». М.: ГЭОТАР–МЕД, 2001; «Гистология». М.: ГЭОТАР–МЕД, 2001; «Патологическая физиология». М.: ГЭОТАР–МЕД, 2002; Pschyrembel Klinisches Wörterbuch, 259 Auflage. Berlin–New York: Walter de Gruyter, 2002.

Actinomyces (актиномицеты). Род неподвижных анаэробных или факультативно анаэробных бактерий, не образующих споры; включает грамположительные палочки неправильной формы, часто образующие нити; патогенны для человека и/или животных; типовой вид — *A. bovis*.

A. israelii — вид *A.*, основной возбудитель актиномикоза человека.

Echinococcus multilocularis (эхинококк многокамерный) — вид ленточных гельминтов семейства *Taeniidae* (отряд *Cyclophillidae*), возбудитель альвеококкоза человека; взрослые особи паразитируют в кишечнике хищных млекопитающих, личинки — во внутренних органах грызунов.

Amoeba (амёба) — род простейших, способных образовывать псевдоподии, класс *Sarcodina* (в зарубежной систематике чаще используют название «*Rhizopoda*» — «корненожки»); патогенные для человека *A.* отнесены к родам *Entamoeba*, *Endolimax*, *Iodamoeba*, *Acanthamoeba*, *Hartmannella*, *Dientamoeba* и *Naegleria*.

Ascaris lumbricoides (аскарида, струнец) — вид паразитических нематод, возбудитель аскаридоза человека; обитают в тонкой кишке; заражение происходит при заглатывании яиц, развившихся в почве до инвазионной стадии.

Bordetella — род аэробных бактерий семейства *Brucellaceae*; включает грамотрицательные коккобациллы, патогенные для

млекопитающих (поражают дыхательные пути); для роста нуждаются в никотиновой кислоте, цистеине и метионине; типовой вид — *B. pertussis*.

B. paraptussis — возбудитель коклюшеподобных поражений у человека.

B. pertussis — возбудитель коклюша; выделяет токсин, вызывает гиперсекрецию густой мокроты в воздухоносных путях; типовой вид рода — палочка Борде–Жангу.

Calicivirus — род вирусов семейства *Caliciviridae*, к ним относят возбудитель гастроэнтерита человека (вирус Норволк).

Campylobacter — род бактерий, включающий подвижные грамотрицательные, не образующие спор, спирально изогнутые палочки со жгутиком или жгутиками; в старых культурах образуют сферические или кокковидные формы; вызывают ОКИ; типовой вид — *C. fetus*.

C. fetus — вид *C.*, включающий несколько подвидов; вызывает инфекционное заболевание у человека (подвид *fetus*).

C. jejuni — возбудитель самоограничивающихся острых гастроэнтеритов у человека; симптомы включают диарею, миалгию, головную боль, схваткообразные боли в животе; входит в группу возбудителей «диарей путешественников».

Candida — род повсеместно распространённых дрожжеподобных грибов; в пищеварительном тракте обычно

выявляют *C. albicans*, входящую в состав нормальной микрофлоры; при дисбактериозах *C. albicans* способна выступать в качестве оппортунистического патогена; патология носит локальный характер или развивается генерализованный кожный или слизисто-кожный кандидоз; возможны тяжёлые и летальные системные поражения в виде эндокардита, септицемии и менингита; прочие патогенные виды включают *C. tropicalis*, *C. krusei*, *C. pseudotropicalis*.

Chlamydia — род микроорганизмов семейства *Chlamydiaceae*; включает возбудителей заболеваний группы пситтакозалимфогранулёмы-трахомы; выделено два вида: *C. psittaci* и *C. trachomatis* (типовой вид); кокковидные микроорганизмы, облигатные внутриклеточные паразиты; для цикла развития характерно превращение элементарного тельца в крупное инициальное тельце, делящееся дроблением; цикл завершается при образовании элементарных телец дочерними особями, выживающими внеклеточно.

C. pneumoniae — вид *C.*, возбудитель пневмонии, ОРВИ, саркоидоза.

C. trachomatis — вид *C.*, возбудитель трахомы, венерической лимфогранулёмы, неспецифических уретритов и проктитов; типовой вид рода.

Clostridium — род анаэробных спорообразующих подвижных грамположительных палочек семейства *Bacillaceae*.

Cl. botulinum — вид *Cl.*, широко распространённый в природе, возбудитель ботулизма; по структуре ботулотоксинов (сильных нейротоксинов) выделяют 6 основных штаммов (от А до F), различных по антигенному составу, но проявляющих сходный токсический эффект.

Cl. septicum (палочка Гона—Сакса, *vibrio septique*) — вид *Cl.*, этиологический агент злокачественных отёков у животных и острого аппендицита у человека; также выделяют из ран.

Cl. tetani (столбнячная палочка) — вид *Cl.*, возбудитель столбняка; продуцент мощного экзотоксина, нейротоксичного для человека.

Corynebacterium — род неподвижных, как аэробных, так и анаэробных, неравномерно окрашивающихся грамположительных кислотоустойчивых палочек семейства *Corynebacteriaceae*; иногда возможно наличие гранул в цитоплазме и булавовидных вздутий; «щёлкающее» деление приводит к угловому или палисадному расположению клеток; типовой вид — *C. diphtheriae* (палочка Клебса—Лёффлера), возбудитель дифтерии, синтезирует мощный экзотоксин, повреждающий различные ткани.

Diphyllobothrium latum (лентец широкий) — вид цестод из отряда лентецов, семейства *Diphyllobothriidae*, основной возбудитель дифиллоботриоза человека; окончательные хозяева — человек и некоторые млекопитающие, промежуточные хозяева — пресноводные раки, дополнительные хозяева — рыбы.

Enterobius vermicularis (острица) — вид паразитических нематод из семейства *Oxyuridae*, отряда *Rhabditida*, возбудитель энтеробиоза; место обитания — кишечник человека; самка откладывает яйца на кожу перианальной области.

Escherichia — род аэробных или факультативно анаэробных бактерий, выделяемых из фекалий; иногда патогенны для человека: вызывают энтерит, перитонит, цистит и другие заболевания; типовой вид — *Escherichia coli* (кишечная палочка), обычный обитатель кишечника человека, широко распространена в природе, нередко становится причиной урогенитальной инфекции и диарей (чаще у детей).

Fasciola (фасциолы) — род трематод из отряда *Fasciolidida*, семейства *Fasciolidae*, включает виды, вызывающие фасциолёз у человека; место обитания — жёлчные протоки и жёлчный пузырь млекопитающих; промежуточные хозяева — моллюски.

Fusobacterium fusiforme — бактерия рода *Fusobacterium* (семейство *Bacteroidaceae*); неподвижная грамтрицательная палочка, не образует спор, сбраживает глюкозу, мальтозу и сахарозу до кислоты; облигатный анаэроб; наряду со спирохетой *Borrelia vincenti* вызывает ангину Симановского—Плаута—Венсана и другие фузоспирохетозы у человека.

Haemophilus — род аэробных и факультативно анаэробных мелких грамотрицательных бактерий, нуждающихся для роста в крови (гемоглобинофильные бактерии); типовой вид — *H. influenzae*.

H. influenzae (палочка Пфайффера) — типовой вид рода, возбудитель респираторных инфекций, гнойного конъюнктивита и менингита, ранее считали возбудителем гриппа.

Helicobacter pylori — грамотрицательная бактерия спиральной формы; её фермент уреазы приводит к образованию аммиака, нейтрализующего кислую среду желудка; микроорганизм высевают с поверхности слизистой оболочки желудка при язвенных болезнях и хронических гастритах.

Hepadnaviridae — семейство икосаэдральных ДНК-содержащих вирусов; геном представлен кольцевой двухнитевой молекулой ДНК; вызывают гепатиты у животных; типовой род *Hepadnavirus* включает возбудителя гепатита В человека.

Herpesvirus — род вирусов семейства *Herpesviridae*, включающий вирус простого герпеса и близкородственные вирусы.

Herpetoviridae — семейство морфологически сходных вирусов, содержащих двухцепочечную ДНК, при заражении образуются вирусные включения типа А; идентифицирован только один род, *Herpesvirus*; семейство включает вирусы простого герпеса и ветряной оспы, цитомегаловирус, вирус Эпштейна—Барр и др.

Klebsiella — род бактерий семейства *Enterobacteriaceae*, включающий грамотрицательные капсулированные одиночные, парные либо образующие короткие цепочки палочки; типовой вид *K. pneumoniae*.

K. pneumoniae (палочка Фридлендера) — типовой вид рода; выявляют в пищеварительном тракте, а также в составе микробных ассоциатов при различных инфекциях.

Moraxella — род облигатных аэробных неподвижных грамотрицательных бактерий, представленный короткими диплобациллами или диплококковидными формами; паразиты слизистых оболочек человека и животных.

Morbillivirus — род вирусов семейства *Paramyxoviridae*, включающий возбудителей кори, чумы собак и рогатого скота.

Mycobacterium — род аэробных неподвижных грамположительных палочковидных бактерий семейства *Mycobacteriaceae*; включает паразитические и сапрофитные виды; типовой вид — *M. tuberculosis*.

M. avium-intracellulare — вид *M.*, возбудитель диссеминированных инфекций у лиц с иммунодефицитами.

M. bovis — вид *M.*, возбудитель туберкулёза крупного рогатого скота и человека.

M. tuberculosis (палочка Коха) — вид *M.*, возбудитель туберкулёза человека.

Mycoplasma — род аэробных или факультативно анаэробных грамотрицательных, не имеющих истинной клеточной стенки, но обладающих трёхслойной клеточной мембраной, бактерий семейства *Mycoplasmataceae*; некоторые виды патогенны для человека; типовой вид — *M. mycoides*.

M. hominis — вид *M.*, выделяемый из мочевого тракта и прямой кишки человека.

M. pneumoniae (агент Итона) — вид *M.*, вызывающий первичную атипичную пневмонию человека.

Neisseria — род аэробных или факультативно анаэробных грамотрицательных диплококков с выпрямленными смежными краями (семейство *Neisseriaceae*); типовой вид *N. gonorrhoeae*.

N. gonorrhoeae (гонококк) — вид *Neisseria*, вызывающий гонорею; типовой вид рода *Neisseria*.

N. meningitidis (менингококк) — вид *Neisseria*, возбудитель менингококковой инфекции; серологически разделён на группы А, В, С и D по специфичности капсулярных полисахаридов.

Paragonimus — род трематод-сосальщиков, паразитов дыхательных путей человека и животных; заражение происходит при употреблении в пищу пресноводных крабов и раков, инвазированных метасцеркариями; распространён в дальневосточном регионе.

P. westermani (*P. ringeri*) — возбудитель парагонимоза; взрослые особи мигрируют через стенку кишки и диафрагму в лёгкие, где вызывают воспалительную реакцию с формированием фиброзных узлов, обычно содержащих двух гельминтов, экссудат, яйца и остатки эритроцитов; узлы могут граничить друг с другом и образовывать мультилокулярные цисты.

Paramyxoviridae — семейство РНК-содержащих вирусов, морфологически сходных с вирусом гриппа; включает три рода: *Paramyxovirus*, *Morbillivirus* и *Pneumovirus*; все представители способны вызывать клеточное слияние и образовывать эозинофильные цитоплазматические включения.

Picornaviridae — семейство очень мелких вирусов, не имеющих капсида, с сердцевидной из одноцепочечной РНК; включает вирусы полиомиелита, Коксаки и ЕСНО-вирусы.

Pneumocystis carinii (пневмоциста) — организм, систематически находящийся между грибами и простейшими; часто наблюдают в виде скоплений внутри круглых цистоподобных структур с выраженной стенкой; возбудитель пневмоцистоза.

Proteus — род подвижных грамотрицательных бактерий семейства *Enterobacteriaceae*, обитающих в фекальных и разлагающихся органических массах; типовой вид — *P. vulgaris*.

P. vulgaris — вид *P.*, выявляемый в гниющих массах и абсцессах; некоторые штаммы агглютинируются типовыми сыворотками, имеющими значение в диагностике риккетсиозов.

Pseudomonas — род подвижных грамотрицательных строго аэробных бактерий семейства *Pseudomonadaceae*, распространённых в почве, пресной и морской воде; некоторые виды патогенны для растений, другие иногда патогенны для животных; типовой вид — *P. aeruginosa*, возбудитель синегнойной инфекции.

Rubivirus — род вирусов семейства *Togaviridae*, включает возбудитель краснухи.

Salmonella — род аэробных и факультативно анаэробных грамотрицательных

бактерий семейства *Enterobacteriaceae*; патогенны для людей и животных, типовой вид — *S. choleraesuis*.

S. choleraesuis — вид *S.*, встречаются у свиней, иногда вызывает острые пищевые токсикоинфекции и лихорадку кишечного генеза у людей.

S. paratyphi A (Бриона—Кайзера палочка) — серовар *S. choleraesuis*, возбудитель паратифа А, характеризующегося острым началом, выраженным ознобом и обильной сыпью.

S. schottmulleri (Шоттмюллера палочка) — серовар *S. choleraesuis*, возбудитель паратифа В, характеризующегося особенно острым началом и обильной сыпью, иногда розеолезно-папулезно-петехиальной.

S. typhi (Эберта—Гаффки палочка, тифозная палочка) — серовар *S. choleraesuis*, возбудитель брюшного тифа; выделяют от больных, из заражённой воды и пищевых продуктов.

S. typhimurium (палочка мышинного тифа, Бреслау палочка) — серовар *S. choleraesuis*, вызывающий пищевые отравления у людей.

Shigella — род грамотрицательных бактерий семейства *Enterobacteriaceae*, паразиты ЖКТ приматов и человека; могут вызывать дизентерию; типовой вид рода — *S. dysenteriae*.

S. dysenteriae (Григорьева—Шига—Крузе палочка, Григорьева—Шига палочка) — вид *S.*, возбудитель дизентерии, типовой вид рода.

S. flexneri (Флекснера палочка) — вид *S.*, обычный возбудитель эпидемий дизентерии и гастроэнтерита у детей.

S. sonnei (Зонне палочка) — вид *S.*, возбудитель лёгкой формы дизентерии и летней диареи у детей.

Staphylococcus (стафилококк) — род грамположительных бактерий семейства *Mic-rococcaceae*, образующих характерные гроздья; обитают на коже, в кожных железах, на поверхности слизистых оболочек, а также на различных пищевых продуктах; типовой вид — *S. aureus*.
S. aureus (золотистый стафилококк) — типовой вид рода *S.*, вызывающий фурункулёз, пиемию, остеомиелит, нагноение ран и пищевые отравления.

Streptococcus (стрептококк) — род грамположительных бактерий семейства *Streptococcaceae*; включает сферические или овоидные организмы, образующие пары или цепочки; некоторые виды патогенны; типовой вид — *S. pyogenes*.

S. mutans — вид *S.*, связываемый с развитием кариозных поражений зубов.

S. pneumoniae (пневмококк) — возбудитель долевой пневмонии, менингита, синуситов и прочих инфекций.

S. pyogenes — вид *S.*, вызывающий образование гнойных поражений и септицемий; типовой вид рода.

Togaviridae — семейство вирусов, включающее арбовирусы групп А и В, составляющее роды *Alphavirus*, *Flavivirus*, а также *Rubivirus* и *Pestivirus*.

Trematoda (трематоды, сосальщики) — большой класс плоских червей (более 3000 видов), ведущих исключительно паразитический образ жизни; характерна билатеральная симметрия тела, имеют нерасчленённое тело с присосками и развитый кишечник (заканчивается слепо); чаще гермафродиты; развиваются с чередованием поколений и сменой хозяев, окончательные хозяева — позвоночные животные, промежуточные хозяева — беспозвоночные (обычно моллюски); некоторые *T.* — паразиты человека.

Treponema (трепонема) — род анаэробных бактерий (отряд *Spirochaetales*); включает туго закрученные, образующие правильные или неправильные спирали клетки, не имеющие чётко выраженных протоплазматических структур; некоторые виды — патогены и паразиты человека и животных; типовой вид — *T. pallidum*.

T. pallidum подвид *pallidum* (бледная трепонема, бледная спирохета) — вид *T.*, возбудитель сифилиса человека.

T. vincentii (спирохета Венсана) — вид *T.*, возбудитель (в симбиозе с *F. necrophorum*) некротической ангины Симановского—Венсана—Плаута.

Trichinella — род паразитических гельминтов-нематод.

T. spiralis (свиной червь, трихина) — возбудитель трихинеллёза человека.

Trichocephalus trichiuris (власоглав) — вид паразитических нематод отряда

Trichocephalida, семейства *Trichocephalidae*, паразитирует в слепой кишке и червеобразном отростке человека; яйца развиваются в почве; возбудитель трихоцефалёза.

Yersinia — род граммотрицательных бактерий семейства *Enterobacteriaceae*; включает подвижные и неподвижные палочки (неподвижны при 37 °С, два вида подвижно при температуре ниже 30 °С); спор и капсул не образуют, паразиты человека и животных; типовой вид — *Y. pestis*.

Y. enterocolitica — вид *Y.*, возбудитель иерсиниоза у человека; выделяют из фекалий и лимфатических узлов больных и здоровых животных и человека, с предметов и продуктов, загрязнённых фекалиями, а также из трупов крупного рогатого скота, кроликов, зайцев, собак, морских свинок, обезьян, лошадей, свиней и овец.

Y. pestis (чумная палочка) — вид *Y.*, возбудитель чумы; передаётся человеку от крыс восточной крысиной блохой *Xenopsylla cheopis*.

Y. pseudotuberculosis — вид *Y.*, возбудитель псевдотуберкулёза грызунов (редко человека) и иногда острого мезентериального лимфаденита.

Абстиненция (синдром абстинентный) — состояние, возникающее в результате внезапного прекращения приёма (введения) веществ, вызвавших токсикоманическую зависимость или после введения их антагонистов; включает психические, вегетативно-соматические и неврологические расстройства.

Агент Итона, см. *Mycoplasma pneumoniae*.

Агранулоцитоз (алейкия, анейтрофилёз, гранулофтиз) — резкое снижение числа лейкоцитов (менее 1×10^9 /л, нейтрофильных гранулоцитов менее $0,75 \times 10^9$ /л), приводящее к повышенной восприимчивости к бактериальным и грибковым инфекциям.

Аденома — доброкачественная эпителиальная опухоль, клетки которой формируют железистоподобные структуры.

гипофиза а. — опухоль, происходящая из аденоцитов передней доли гипофиза; приводит к эндокринным нарушениям, затем (при росте за пределы

турецкого седла) — к расстройствам зрения и другим неврологическим нарушениям.

Аденофлегмона — разлитое гнойное воспаление клетчатки, окружающей лимфатические узлы; обычно бывает осложнением острого лимфаденита.

Акрогерия (акрогерия Готтрона, синдром Готтрона) — наследственное заболевание (р); характеризуется врождённой атрофией кожи конечностей (наиболее выражена на кистях и стопах) в сочетании с их гипоплазией.

Акроцианоз — синюшная окраска дистальных частей тела; происходит вследствие венозного застоя (чаще при недостаточности правых отделов сердца).

Актиномикоз (болезнь лучистогрибковая) — хроническое инфекционное заболевание человека и животных; возбудитель — актиномицеты; характерны гранулематозные поражения тканей и органов с развитием плотных инфильтратов, образованием абсцессов, свищей и рубцов.

Алейкия алиментарно-токсическая (ангина алиментарно-геморрагическая, аплазия кроветворных органов эндемическая, микотоксикоз алиментарно-геморрагический, микотоксикоз острый алиментарный) — пищевой микотоксикоз; развивается при употреблении в пищу продуктов из перезимовавшего в поле зерна, заражённого грибами *Fusarium sporotrichiella*; характерны стоматит и агранулоцитоз, позже — некротическая ангина, геморрагии и сепсис.

Алкаптонурия — недостаточность оксидазы гомогентизиновой кислоты; характерны пигментация тканей и артрозы.

Аменорея — отсутствие или ненормальное прекращение менструаций.

лактационная а. — физиологическое прекращение менструаций во время кормления грудью.

Амилоидоз (амилоидная дистрофия) — патология неясной этиологии (диспротеиноз), характеризующаяся внеклеточным накоплением амилоида в тканях и органах; приводит к склерозу, атрофии, потере функций.

Амилорея — выделение с испражнениями увеличенного количества непереварен-

ного крахмала, чаще при усиленной перистальтике кишечника.

Амниоцентез — прокол передней брюшной стенки и стенки матки с целью получения амниотической жидкости.

Ангит аллергический гранулематозный, см. «Синдром Черджа—Стросс».

Ангина алиментарно-геморрагическая, см. «Алейкия алиментарно-токсическая».

Ангиома наследственная геморрагическая, см. «Болезнь Рандю—Ослера».

Ангиоматоз (гемангиоматоз) — общее название болезней, характеризующихся избыточным разрастанием кровеносных сосудов.

Капоши а., см. «Саркома Капоши».

Аневризма — локальное расширение просвета кровеносного сосуда или сердца либо содержащая кровь опухоль, непосредственно связанная с просветом артерии.

Анемия — любое состояние, при котором количество эритроцитов, содержание Hb и Ht снижены относительно нормы.

B₁₂-дефицитные а. развиваются вследствие дефицита витамина B₁₂ (суточная потребность 1–5 мкг). В большинстве случаев сочетается с фундальным гастритом и ахлоргидрией. Пернициозная а. — аутоиммунное заболевание с образованием АТ к париетальным клеткам желудка или внутреннему фактору Касла, однако существуют B₁₂-дефицитные а. алиментарного генеза. B₁₂-дефицитные а. могут быть врождёнными или приобретёнными.

Этиология. • Витамин B₁₂-дефицитная наследственная а. † Фундальный гастрит (тип А). ‡ АТ к париетальным клеткам желудка. ‡ Иммунные нарушения (выработка АТ к внутреннему фактору Касла). • Другие B₁₂-дефицитные а. † Вегетарианская диета без дополнительного приёма витамина B₁₂. † Гастрэктомия. † Синдром приводящей петли. † Инвазия лентецом широким. † Синдром мальабсорбции. † Хронический панкреатит. † Лекарственные средства (бигуаниды, фенилбутазон, аминосалициловая кислота, пероральные контрацептивы).

Генетические аспекты. Существует ряд генетически разнородных форм пернициозной а. • Классическая пернициозная а. взрослых (170900, предположительно Ж) с нарушением всасывания витамина В₁₂. • Пернициозная а. у подростков с полигландулярным аутоиммунным синдромом (*240300, 21q22.3, р). • Пернициозная а. ювенильная с относительной недостаточностью всасывания витамина В₁₂ и протеинурией (*261100, синдром Иммурус-лунд—Грасбека, 10p12.1, MGA1, р). При этой мегалобластной а. возможны мальформации мочевыделительного тракта и протеинурия. • Врождённая пернициозная а. (*261000, хр. 11, мутация гена GIF, р) вследствие отсутствия секреции гастромукопротеина при нормальных кислотности желудочного сока и морфологии слизистой оболочки. Характерна экспрессия HLA-DR2, HLA-DR4.

Патоморфология. • Костный мозг — мегалобластный тип кроветворения, повышенное содержание железа, гиперсегментированные нейтрофилы. • Желудок — фундальный гастрит, гипертрофия слизистых клеток, атрофия париетальных и главных клеток, характерен клеточный атипизм. • Спинной мозг — дегенерация миелина задних и боковых столбов, дегенеративные изменения ганглиев задних корешков (фуникулярный миелоз). • Дегенерация периферических нервов.

Клиническая картина определяется дефицитом витамина В₁₂. • Общие признаки а. (слабость, одышка, тахикардия, бледность, шум в ушах и др.). • Фуникулярный миелоз (парестезии, снижение вибрационной чувствительности, атрофии мышц, полиневрит, патологические рефлексy). • Нарушение координации (положительные проба Ромберга и пальце-носовая проба). • Психические нарушения (спутанность сознания, депрессия, деменция). • Со стороны ЖКТ — атрофический глоссит (малиновый лакированный

язык), гепатоспленомегалия, анорексия. • Кожа — гиперпигментация, пурпура, витилиго.

Лечение.

Общая тактика. • Лечение необходимо проводить пожизненно. • Режим амбулаторный. • Эндоскопическое обследование каждые 5 лет для исключения рака желудка или по показаниям. • Диета с повышенным содержанием белка.

Лекарственная терапия. Витамин В₁₂ (цианокобаламин) — по 100 мкг п/к ежедневно в течение 1 нед, затем 1 раз в неделю в течение 1 мес и далее 1 раз в месяц в течение всей жизни.

Течение и прогноз благоприятные при своевременном и адекватном лечении витамином В₁₂. Признаки поражения ЦНС могут сохраняться, если лечение пациента было начато через 6 мес и более от начала заболевания.

Синонимы: злокачественная а., Аддисона—Бирмера болезнь, Бирмера болезнь, Аддисона—Бирмера а.

врождённая а. — болезнь гемолитическая новорождённых (эритробластоз плода).

гипопластическая а. — прогрессирующая нормохромная нормоцитарная гипорегенераторная а., возникающая вследствие сильного угнетения, неадекватного функционирования красного костного мозга; как правило, не сочетается с лейкопенией и тромбоцитопенией. Если процесс персистирует, может развиваться апластическая а.

врождённая г.а. (анемия Дайемонда—Блекфэна) — аллельный вариант а. Фанкони (*205900, р). От а. Фанкони её отличают раннее появление а. (как правило, в первые месяцы жизни), отсутствие нейтропении и тромбоцитопении. • Диагностика: макроцитоз, ретикулоцитопения, повышенное содержание HbF. • Лечение: † Преднизолон; эффективен примерно у 50%. † Переливания эритроцитарной массы.

приобретённая г.а. (транзиторная эритропения детей, эритробластопения)

проявляется несколько позднее, чем анемия Дайемонда—Блекфэна. Протекает обычно остро (с возможным развитием гемолитических и апластических кризов), реже — хронически. • Причины: предполагают длительное ингибирующее действие вирусов (парвовирусов) на эритропоэз. • Диагностика: ретикулоцитопения, уровень HbF нормален, концентрация железа и общая железосвязывающая способность снижены. Через 2—4 нед многие пациенты выздоравливают без лечения.

мишеневидно-клеточная гемолитическая а., см. «Талассемия».

новорождённых а. — болезнь гемолитическая новорождённых (эритроblastоз плода).

Фанкони а. — тип идиопатической рефрактерной а., характеризующийся панцитопенией (лейкопенией), гипоплазией красного костного мозга и врождёнными аномалиями (низкорослостью, микроцефалией, гипогенитализмом, косоглазием, дефектами развития скелета, почек, микрофтальмией, умственной отсталостью); встречаются как семейную болезнь. Для Ф.а. существует 4 группы комплементации, т.е. не менее 4 генов, мутация любого из которых ведёт к развитию апластической панцитопении 4 типов (р).

Аномалия Эбштайна (Эбштайна болезнь) — ВПС в виде смещения створок трёхстворчатого клапана в правый желудочек; клапаны деформированы и прилежат к перегородке; обычно расширение фиброзного кольца и полости правого желудочка.

Апноэ — временная остановка дыхания.

Арахнодактилия (паукообразные пальцы) — узкая длинная ладонь с длинными пальцами.

Аскарида, см. *Ascaris lumbricoides*.

Атетоз (гиперкинез атетоидный) — гиперкинез, характеризующийся произвольными, медленными, стереотипными, вычурными движениями небольшого объёма в дистальных отделах конечностей, нередко распространяющимися на проксимальные отделы конечностей и

мышцы лица; возникает при поражении полосатого тела в области хвостатого ядра и скорлупы.

Атрезия — аномалия развития: полное отсутствие просвета полого органа.

Афты — небольшие участки поверхностного некроза эпителия слизистых оболочек; имеют вид желтовато-серых округлых эрозий или небольших язв с ярко-красным воспалительным ободком.

Ахлоргидрия — отсутствие свободной соляной кислоты в желудочном соке.

Ацидоз — состояние, характеризующееся абсолютным или относительным уменьшением содержания щелочей в биологических жидкостях по отношению к содержанию кислот; рН жидкостей тела может быть нормальным или сниженным.

дыхательный а. (газовый а., респираторный а.) — а., возникающий вследствие неадекватной лёгочной вентиляции или гиповентиляции; происходит снижение рН крови несмотря на компенсацию посредством задержки бикарбонатов почками.

метаболический а. (обменный а.) — а., вызванный накоплением кислоты более сильной, чем угольная, или большими потерями щелочных соединений.

молочнокислый а. — а., вызванный накоплением молочной кислоты вследствие тканевой гипоксии, действия препаратов или неизвестной этиологии.

смешанный а. — сочетание двух или более форм а. (например, дыхательного и метаболического при недостаточности альвеолярной вентиляции).

Бактериурия (бациллурия) — наличие бактерий в свежевыпущенной моче; наблюдают при воспалительных заболеваниях почек и мочевых путей, брюшном тифе, реже — при бруцеллёзе и лептоспирозах.

Баланопостит — воспаление кожи головки полового члена и внутреннего листка крайней плоти.

Билирубинемия конституциональная, см. «Желтуха семейная негемолитическая».

Блокада сердца — ухудшение или полная утрата способности того или иного участка миокарда проводить возбуждение.

атриовентрикулярная б.с. (предсердно-желудочковая б.с., АВ-блокада) — частичное или полное нарушение проведения возбуждения от предсердий к желудочкам; возникает на разных уровнях проводящей системы сердца (область предсердно-желудочкового узла, предсердно-желудочковый пучок, обе его ножки или правая ножка и оба разветвления его левой ножки одновременно).

Болезнь. 1. Жизнь, нарушенная в своём течении повреждением структуры и функций организма под влиянием внешних и внутренних факторов при реактивной мобилизации в качественно-своеобразных формах его компенсаторно-приспособительных механизмов. **2.** Общее название конкретных нозологических единиц.

Аддисона-Бирмера б., см. «Анемия витамин В₁₂-дефицитная».

аутоиммунные бб. (#109100) — бб., в патогенезе которых основная роль принадлежит аллергической реакции на аутоантигены: *alopecia areata* (гнездная алопеция), витамин В₁₂-дефицитная анемия, синдром Шмидта (аутоиммунный полигландулярный синдром II), СКВ, синдром Шёгрена, аутоиммунная гемолитическая анемия.

Банга б., см. «Бруцеллёз».

Барракера б., см. «Липодистрофия прогрессирующая сегментарная».

Бека б., см. «Саркоидоз».

Бенье-Бека-Шауманна б., см. «Саркоидоз».

Берже б., см. «Гломерулонефрит фokalный».

Бехтерева б., см. «Спондилит деформирующий».

Брюса б., см. «Бруцеллёз».

Бувре б., см. «Тахикардия пароксизмальная».

Бушке б., см. «Склередема взрослых».

Вагнера б., см. «Дерматомиозит».

врождённые бб. — бб., проявившиеся при рождении (чаще, но не обязательно наследственные).

Гассера б., см. «Синдром гемолитико-уремический».

Ги-Гертера-Гейбнера б., см. «Целиаксия».

Гирке б., см. «Гликогеноз Ia».

глютенная б., см. «Энтеропатия глютенная».

Гоше б. (230800, 1q21, ген *GBA*, p) — наследственное заболевание (в том числе недостаточность глюкоцеребровидазы [кислая β-галактозидаза]), сопровождающееся накоплением глюкоцереброзидов в макрофагах с развитием гепатоспленомегалии, лимфаденопатии, разрушением костной ткани, поражением ЦНС, отставанием в умственном развитии. **Лечение:** спленэктомия при кровотечениях, ортопедическая иммобилизация, пересадка костного мозга, анальгетики. **Синонимы:** цереброзидоз, цереброзидный липидоз.

Дарлинга б., см. «Гистоплазмоз».

Дауна б. — хромосомная болезнь, обусловленная трисомией по 21-й паре хромосом. Проявляется олигофренией, замедленным ростом, мышечной гипотонией, недостаточностью эндокринных желёз (особенно щитовидной) и своеобразным внешним видом: косо расположенными глазными щелями, широкой уплощённой переносицей, эпикантусом, полуоткрытым ртом, короткими пальцами, маленькими круглыми ушами с выдающимися противозавитком, широкими руками и ногами и поперечными складками на ладонях. С возрастом увеличивается вероятность развития лейкоза и болезни Альцгеймера. ⇔ трисомия по 21-й паре хромосом ⇔ синдром Дауна.

Дюшенна б., см. «Дистрофия псевдогипертрофическая мышечная».

Жильбера б., см. «Желтуха семейная негемолитическая».

зячья б., см. «Туляремия».

идиопатические бб. — бб., причина которых неясна.

инфекционные бб. — обширная группа заболеваний, вызываемых патогенными возбудителями или их токсинами, представляют собой такую степень развития инфекционного процесса, которая характеризуется нарушениями жизнедеятельности макроорганизма в субклинической или манифестной форме. В отличие от других болезней,

инфекционные бб. могут передаваться от заражённого человека или животного здоровому и обладают способностью к массовому распространению. Для инфекционных бб. характерны специфичность этиологического агента, цикличность течения и формирование иммунитета. В общей структуре заболеваний человека инфекционные бб. составляют от 20 до 40%. Эта большая группа бб., нередко тяжело протекающих, причиняет обществу значительный социально-экономический ущерб. Несмотря на отчётливый прогресс в изучении инфекций, в настоящее время от них умирают миллионы людей.

Иценко—Кушинга б. (базофилизм гипопитарный, Кушинга болезнь) — гиперкортицизм в связи с избыточной секрецией АКГГ.

коллагеновые бб. — группа генерализованных бб., поражающих соединительную ткань и характеризующихся фибриноидным некрозом или васкулитом. К к.бб. относят СКВ, системную склеродермию, ревматоидный артрит, ревматическую лихорадку, узелковый периартериит и дерматомиозит. Термин «коллагеновые бб.» неточен, так как не показано, что первично или преимущественно поражаются именно коллагены (речь идёт скорее об использовании понятия «коллаген» как синонима термина «соединительная ткань»). ⇔ коллагеново-сосудистые бб. ⇔ коллагенозы.

Кундрата б., см. «Лимфосаркоматоз».

Кушинга б., см. «Болезнь Иценко—Кушинга».

Лайма б. (по названию города Лайм [Lyme, штат Коннектикат, США], в окрестностях которого б. была впервые обнаружена в 1980 г.) — трансмиссивное природноочаговое заболевание, передающееся клещами, с поражением кожи, сердца, нервной системы и суставов. ⇔ лаймский артрит ⇔ лаймоборрелиоз.

Литтла б. (Литтла врождённая аноксемическая эмбриопатия) — форма детского церебрального паралича, характеризующаяся центральными параличами

конечностей с преобладанием нижнего спастического парализа.

лучистогрибковая б., см. «Актиномикоз».

Менетрие б. (аденопапилломатоз, гастрит гипертрофический гигантский, гастрит опухолевидный, гастрит складчатый, гипертрофия слизистой оболочки желудка гигантская, полиаденома стелющаяся) — выраженная гипертрофия слизистой оболочки желудка с развитием множественных аденом и кист, повышенным содержанием белка в желудочном соке, что может приводить к гипоальбуминемии; проявляется постоянными или перемежающимися отёками.

митральная б. — ревматический сочетанный митральный порок сердца: сужение левого предсердно-желудочкового отверстия и недостаточность левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана.

мультифакториальные бб. (многофакторные) — бб., которые развиваются в результате взаимодействия определённых комбинаций аллелей разных локусов и специфических воздействий факторов окружающей среды.

мышьяная б., см. «Туляремия».

накопления бб. (болезни депонирования, тезауризмозы) — наследственные бб., вызванные нарушениями обмена, проявляющиеся прогрессирующим отложением веществ определённого типа в клетках различных тканей (например, гликогенозы).

лизосомные н.бб. характеризуются неспособностью ферментов лизосом (вследствие дефектов их синтеза или структуры) расщеплять метаболиты. Так, болезнь Тэя—Сакса развивается вследствие недостаточности гексозаминидазы А (в нейронах накапливается моносиалоганглиозид); **синдром Хюрлер**: недостаточность α-L-идуронидазы (во многих тканях и органах возрастает количество гликозаминогликанов); **гликогеноз типа 2**: недостаточность лизосомальной α-1,4-глюкозидазы (избыточное содержание гликогена в сердце, скелетных мышцах, печени и мозге).

пероксисомные н.бб. — наследственные бб. обмена веществ, обусловленные нарушением биогенеза или функции пероксисом. Синтез плазмалогенов недостаточен, нарушена организация органоидов или пероксисомы отсутствуют полностью. К этой группе болезней отнесены синдромы Целлвегера, болезнь Рефсума, аденолейкодистрофия новорождённых, гиперпипеколическая ацидемия. При этом в крови повышено содержание фитановой кислоты и длинноцепочечных жирных кислот. При хондродисплазии точечной ризомелической, некоторых формах ихтиоза и наследуемой катаракте происходит накопление фитановой кислоты, но не длинноцепочечных жирных кислот.

наследственные бб. — бб., для которой этиологическим фактором является генная, хромосомная или геномная мутация.

Ниманна—Пика б. — липоидный гистиоцитоз с накоплением фосфолипидов (главным образом сфингомиелина) в макрофагах печени, селезёнки, лимфатических узлах и костном мозге; вовлечение головного мозга (клетки базальных ганглиев) возможно на поздних стадиях. Известно множество клинических форм, в том числе развивающиеся при недостаточности сфингомиелиназы (257200, сфингомиелин фосфодиэстераза, 11p15.4—p15.1, ген *SMPD1*). **Лечение:** спленэктомия, пересадка костного мозга. **Синонимы:** сфингомиелиновый липидоз, фосфатидоз, гистиоцитоз липоидный, липоидоз фосфатидный, ретикулёз нелейкемический, ретикулоэндотелиоз метаболический, спленогепатомегалия липоидноклеточная, сфингомиелиноз.

Осгуда—Шлаттера б., см. «Болезнь Шлаттера».

отсутствия пульса б., см. «Синдром Такаюсу».

Посады—Вернике б., см. «Кокцидиоз».

Райтера б., см. «Синдром Райтера».

Рандю—Ослера б. (ангиома наследственная геморрагическая, Ослера б., Рандю—Вебера—Ослера б., Ослера—

Рандю синдром, телеангиэктазия наследственная геморрагическая) — наследственное заболевание (Ж), характеризующееся геморрагическим синдромом, обусловленным множественными телеангиэктазиями кожи и слизистых оболочек.

Рейно б. — заболевание неясной этиологии, характеризующееся приступообразными спазмами артерий пальцев кистей, реже стоп; проявляется их побледнением, болями и парестезиями.

Рейтера б., см. «Синдром Райтера».

Роже б., см. «Болезнь Толочинова—Роже».

Сиденхэма б., см. «Хорея Сиденхэма».

Симмондса б. — первичная гипопитарная недостаточность, при которой снижена секреция большинства гипопитарных гормонов, с вторичной гипопункцией периферических эндокринных желёз. Причины: гипо- или атрофия передней доли гипофиза, недостаточность гипоталамических либеринов, травмы, инфекция (сепсис, энцефалиты, туберкулёз, сифилис), сосудистые нарушения (спазм, коллапс). Клиническая картина зависит от степени снижения функций гипофиза. Резкое снижение массы тела — доминирующий признак заболевания. ⇔ кахексия гипопитарная ⇔ пангипопитуитаризм ⇔ кахексия дизэнцефально-гипопитарная ⇔ болезнь Симмондса—Глинского.

Соколышко—Бужо б. (ревматизм) — инфекционно-аллергическая б., этиологически связанная со стрептококком группы А; характеризуется системным воспалением соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе и рецидивирующим течением.

Такаясу б., см. «Синдром Такаясу».

Толочинова—Роже б. (Роже болезнь) — ВПС: дефект в мышечной части межжелудочковой перегородки, обуславливающий сброс крови из левого желудочка в правый.

Томсена б., см. «Миотония врождённая».

Уилсона—Коновалова б., см. «Дистрофия гепатоцеребральная».

Уиппла б. (липогранулематоз брыжейки, липодистрофия кишечная,

липидистрофия интестинальная) — болезнь неясной этиологии (возможный инфекционный агент — *Tropheryma whippelii*); в основе лежит нарушение резорбции жиров с накоплением липидно-мукополисахаридных комплексов в протоплазме гистиоцитов слизистой оболочки и лимфатических узлов брыжейки тонкой кишки, образованием липогранулём и блокадой лимфооттока; проявляется стеатореей, похуданием, анемией.

фон Виллебранда б. (ангиогемофилия, наследственная псевдогемофилия, сосудистая гемофилия, конституциональная тромбопатия, капиллярпатия геморрагическая, псевдогемофилия сосудистая, пурпура атромбопеническая, Юргенса синдром) — врождённое (*193400, 12pter—p12, дефекты генов *VWF*, *F8VWF*, *Ж*; *277480, p; *177820, дефект рецептора фактора ф.В) отсутствие высокомолекулярных форм плазменного фактора VIII, необходимых для агрегации тромбоцитов; геморрагический диатез, характеризующийся тенденцией к кровотечению из слизистых оболочек, увеличением времени кровотечения, нормальным количеством тромбоцитов, нормальной ретракцией сгустка, частичной и выраженной в различной степени недостаточностью VIII:R и возможным морфологическим дефектом тромбоцитов; тип III болезни имеет более тяжёлое течение, содержание фактора VIII:R резко снижено; возможны аортальный стеноз (при типе IIA) и ПМК.

Фрёлиха б., см. «Дистрофия адипозогенитальная».

Фрэнсиса б., см. «Туляремия».

Хэнда (Хэнда)-Шюллера-Крисчена б. (впервые болезнь *Хэнда-Шюллера-Крисчена* описал в 1865 и 1876 г. английский патолог Томас Смит [*Smith Thomas*, 1833—1909]) — генерализованный жировой гистиоцитоз костной ткани, в особенности черепа. Сопровождается разрушением костей, эозинофильным лейкоцитозом, а также накоплением клеток, содержащих эфиры холестерина. Клинически проявляется полиурией, экзофтальмом,

очагами деструкции костей (особенно черепа). ⇔ *Шюллера б.* ⇔ *Шюллера синдром* ⇔ гистиоцитоз X ⇔ гранулематоз липоидный ⇔ *Крисчена-Шюллера б.* ⇔ липогранулематоз.

Ходжкена б. — лимфогранулематоз.

хромосомные бб. — большая группа заболеваний (более 300 синдромов), вызванных аномалиями в количестве или структуре хромосом. Патологические изменения при х.б. включают дупликации, делеции и транслокации генетического материала.

Классификация

- Геномные aberrации (аномальное количество хромосом, кратное гаплоидному набору [23n]). † Триплоидия (у живорождённых). † Тетраплоидии (спонтанное прерывание беременности).

- Числовые аномалии (аномальное количество хромосом, не кратное гаплоидному набору) возникают вследствие нарушения расхождения хромосом при мейозе (как правило, у лиц со структурно повреждёнными хромосомами). С увеличением возраста женщины риск рождения у неё ребёнка с числовыми aberrациями увеличивается (особенно резко риск возрастает после 35 лет).

† Моносомии аутосомные (наблюдает крайне редко).

† Трисомии аутосомные: ‡ Синдром Дауна (трисомия 21), ‡ Синдром Эдвардса (трисомия 18), ‡ Болезнь Патау (трисомия 13), ‡ Трисомия 8. † Моносомии по половым хромосомам: ‡ Синдром Тёрнера (45X), ‡ Моносомии по Y хромосоме не бывает.

† Трисомии (и полисомии) по половым хромосомам: ‡ Трисомия и полисомия X (47XXX), ‡ Синдром Клайнфелтера (47XXY), ‡ Поли-Y синдром — случайная находка, не имеющая клинического значения.

- Структурные аномалии (нормальное количество хромосом со структурными изменениями хотя бы в одной из них). Все виды структурных аномалий, проявляющихся клинически (кроме нарушений

репродуктивной функции), могут быть охарактеризованы как частичные моносомии, частичные трисомии или их сочетания. Виды структурных аномалий, не ведущие к утрате или избытку хромосомного материала, считают сбалансированными, но они могут вызывать аномальное расхождение хромосом в мейозе и приводить к нарушению репродуктивной функции.

† Делеции (потери хромосомного материала) приводят к частичным моносомиям: ‡ Синдром кошачьего крика, ‡ Синдром Вольфа–Хиршхорна, ‡ Синдром делеции короткого плеча хромосомы 9 — всего описано около 70 случаев. Отмечают тригоноцефалию, остальные признаки напоминают синдром Дауна. Прогноз для жизни благоприятный. ‡ Синдром 11p- — делеция короткого плеча хромосомы 11, особенно участка 11p13; проявляется врождённым отсутствием радужки (аниридия) и часто сочетается с опухолью Вильмса ‡ Синдром 13q- — делеция длинного плеча хромосомы 13; помимо множественных аномалий развития сопровождается ретинобластомой, вызванной утратой гена супрессора ‡ Другие синдромы делеций: описаны делеции как коротких, так и длинных плеч хромосомы 18, приводящие к различным степеням задержки умственного развития и черепно-лицевым аномалиям. Утрата материала хромосом 19, 20, 21 и 22 обычно связана с образованием кольцевых хромосом. Синдромы, связанные с 21q- и 22q-, наиболее часты и могут иметь сходство с синдромом Дауна.

† Дупликация (вставка) — синдромы частичных трисомий вследствие вставки нового хромосомного материала.

† Инверсия и транслокация. Как инверсии, так и транслокации представляют собой перенос

генетического материала с одного места на другое; в первом случае этот перенос касается только одной хромосомы, а во втором задействованы две или более хромосомы: ‡ Сбалансированная транслокация (полный перенос) не сопровождается утратой или приобретением нового материала и не имеет клинического значения, ‡ Несбалансированная транслокация (частичный перенос), например синдром *Дауна*, проявляется клинически.

Шёнляйна–Геноха б. (Геноха геморрагическая пурпура, Шёнляйна–Геноха пурпура, капилляротоксикоз, пурпура анафилактическая, васкулит геморрагический) — мелкоочечные кровоизлияния в кожу (васкулит, развивающийся при фиксации IgA в стенке сосудов), сопровождающиеся болями в суставах и/или их припуханием, коликой, рвотой с кровью, выделением кровавистого стула, иногда гломерулонефритом; чаще встречаются у мальчиков.

Шлаттера б. (Осгуда–Шлаттера болезнь) — остеохондропатия бугристости большеберцовой кости, проявляющаяся местной болезненной припухлостью; наблюдают чаще у мальчиков 13–17 лет.

Штрюмпелля б., см. «Спондилит деформирующий».

Эбштайна б., см. «Аномалия Эбштайна».

Эрба б., см. «Миопатия юношеская».

Бруцеллёз (Банга болезнь, Брюса болезнь, лихорадка гибралтарская, лихорадка мальтийская, лихорадка средиземноморская, лихорадка ундулирующая, мелитоккоккоз, мелитоккокция) — инфекционная болезнь из группы бактериальных зоонозов, вызываемая микроорганизмами рода *Brucella*, передающаяся от больных животных человеку алиментарным или контактным путём; обычно протекает по типу хронического с полиморфной клинической картиной, рецидивами и обострениями.

Бурсит — воспаление синовиальной сумки, сопровождающееся скоплением в её полости экссудата.

Вальвулит — воспаление тканей, образующих клапаны сердца; клинически обнаруживают только после формирования порока поражённого клапана.

Васкулит геморрагический, см. «болезнь Шёнляйна—Геноха».

Витилиго (кожа пегая) — идиопатическая дисхромия кожи, характеризующаяся появлением депигментированных пятен различных размеров и очертаний молочно-белого цвета с окружающей их зоной умеренной гиперпигментации; пятна обнаруживают тенденцию к периферическому росту.

Возраст костный — возраст, определяемый на основании состояния костного скелета (чаще по рентгенологическим данным), для этого полученные результаты исследований сопоставляют со средними данными о сроках формирования и развития ядер окостенения.

Время

протромбиновое в. (Квика в.) — в., необходимое для свёртывания после добавления тромбопластина и кальция в достаточном количестве в кровь с нормальным содержанием фибриногена; при уменьшении содержания протромбина п.в. увеличивается.

рекальцификации в. — показатель общей активности свёртывающей системы крови, определяемый путём сравнения времени свёртывания исследуемой крови со временем свёртывания крови, избыточно насыщенной ионами кальция.

Выпот — скопление жидкости (экссудата или транссудата) в серозной полости.

Галактоземия (олигофрения галактоземическая) — наследственная болезнь (р), обусловленная нарушением углеводного обмена вследствие отсутствия фермента галактозо-1-фосфат-уридилтрансферазы и характеризующаяся накоплением в крови галактозы, отставанием в физическом и умственном развитии, желтухой, гепатомегалией, катарактой.

Гастриннома (Золлингера—Эллисона синдром, аденома поджелудочной железы ulcerогенная) — сочетание пептических язв желудка и двенадцатиперстной кишки с аденомой панкреатических островков, развивающейся из

ацидофильных инсулоцитов (α -клеток).

Гастроэнтероколит — сочетанное острое воспаление слизистых оболочек ЖКТ с преимущественным поражением тонкой или толстой кишки.

Гемангиосаркома Капоши, см. «Саркома Капоши».

Гемартроз — скопление крови в полости сустава.

Гематокрит. 1. Прибор для определения гематокритного числа. 2. (Ht, гематокритное число). Отношение объёма форменных элементов крови к объёму плазмы; г. даёт представление об общем объёме эритроцитов, характеризует степень гемоконцентрации или гидремии.

Гемохроматоз (гемомеланоз, диабет бронзовый, сидерофилия, Трузье—Ано—Шоффара синдром, цирроз пигментный) — расстройство обмена железа: увеличенное всасывание, насыщение железосвязывающих белков, отложение гемосидерина в печени, поджелудочной железе, коже; цирроз печени, диабет («бронзовый» диабет), бронзовая пигментация кожи.

Гидраденит (абсцесс туберозный) — гнойное воспаление апокринных потовых желёз, вызываемое стафилококками; обычно локализуется в подмышечных ямках.

Гименолепидоз — общее название гельминтозов из группы цестодозов, вызываемых карликовым и крысиным цепнями (*Hymenolepis nana* и *Hymenolepis diminuta*), паразитирующими в тонкой кишке; протекают с диспептическими явлениями, иногда увеличением печени; возможно осложнение в виде мезентериального лимфаденита.

Гипербилирубинемия — увеличенное содержание билирубина в крови.

врождённая г., см. «Желтуха семейная негемолитическая».

идиопатическая г., см. «Желтуха семейная негемолитическая».

конституциональная г., см. «Желтуха семейная негемолитическая».

Гиперменорея (меноррагия) — расстройство менструаций в виде увеличения количества выделяемой во время менструации крови.

Гиперурикемия — повышенное содержание мочевой кислоты в крови, в том числе при синдромах: распада опухолей, Леша—Найена; также при синдроме повышенной активности фосфорибозилпирофосфатсинтетазы I — потеря слуха, атаксия, умственное отставание, полиневропатия, кардиомиопатия, нефролитиаз, почечная недостаточность, подагрические артриты, задержка роста, гипертелоризм.

Гипофосфатазия (фосфозтаноламинурия) — наследственное заболевание (р), обусловленное недостаточной активностью щелочной фосфатазы; характеризуется рахитоподобными изменениями скелета и выделением с мочой фосфозтанолamina.

Гистиоцитоз. 1. Появление оседлых макрофагов в крови или других тканях при различных патологических процессах. 2. Общее название группы болезней неясной этиологии, сопровождающихся эндогенными нарушениями метаболизма и накоплением в оседлых макрофагах продуктов нарушенного обмена. **гистиоцитоз X**, см. «Болезнь Хэнда (Хэнда) — Шюллера — Кричана».

злокачественный г. (ретикулёз, ретикулоэндотелиоз) — острый лейкоз, протекающий с системным разрастанием клеток, напоминающих макрофаги.

липоидный г., см. «Болезнь Ниманна — Пика».

Гистоплазмоз (Дарлинга болезнь, Дарлинга цитомикоз, цитомикоз ретикулоэндотелиальный) — инфекционное заболевание из группы системных микозов; возбудитель — *Histoplasma capsulatum*; характеризуется гиперплазией элементов ретикулоэндотелиальной системы, преимущественно в лёгких, а также в печени и селезёнке, без признаков гнойного воспаления, с развитием сердечно-лёгочного, печёчно-селезёчно-лимфатического или кожно-слизисто-язвенного синдромов.

Гликогеноз (гликогеновая болезнь) — общее название группы болезней, характеризующихся накоплением гликогена в тканях; различают 9 типов (и подтипов) гликогенозов (0—VIII).

Ia типа г. (Ж) (Гирке болезнь, Гирке—Ван-Кревельда синдром, гепатонепромегальный г., нефромегалический г.) — г., обусловленный недостаточностью глюкозо-6-фосфатазы в печени и почках; характеризуется увеличением размеров печени и почек, кахексией, судорогами, комой.

Гломерулонефрит (клубочковый нефрит) — болезнь почек, характеризующаяся двусторонними воспалительными изменениями в клубочках.

фокальный г. (болезнь Берже, IgA-нефропатия) — г., поражающий небольшую часть почечных клубочков, не связанный с азотемией; обычно проявляется гематурией, ассоциируется с острой инфекцией верхних дыхательных путей; характерны отложения IgA в мезангии клубочков.

Глюкоаминофосфатдиабет, см. «Синдром де Тони—Дебре—Фанкони».

Гранулематоз — общее название заболеваний и состояний, протекающих с образованием гранулём.

аллергический г., см. «Синдром Черджа—Стросс».

доброкачественный г., см. «Саркоидоз».

ДВС-синдром, см. «Синдром диссеминированного внутрисосудистого свёртывания».

Делирий (синдром делириозный) — галлюцинаторное помрачение сознания с преобладанием истинных зрительных галлюцинаций, зрительных иллюзий и парейдолий; сопровождается образным бредом, двигательным возбуждением.

Демпинг-синдром (постгастрэктомический синдром, синдром сбрасывания) — синдром, возникающий после еды у больных с анастомозом верхних отделов пищеварительного тракта; проявляется покраснением, гипергидрозом, головокружением, слабостью и сосудистым коллапсом.

Депрессия (синдром депрессивный) — состояние, характеризующееся угнетённым или тоскливым настроением и снижением психической активности; сочетается с двигательными расстройствами и разнообразными соматическими нарушениями (потеря аппетита, похудание, запоры, изменение ритма сердечной деятельности и т.п.).

Дерматит (дерматит контактный) — воспаление кожи, обусловленное (в отличие от токсидермии) непосредственным воздействием на неё патогенного фактора (физического, химического и т.п.); иногда термин д. используют как общее название всех форм воспаления кожи.

атопический д. (Бенье—Брока синдром, нейродермит диффузный, нейродермит конституциональный, нейродермит разлитой, нейродермит рассеянный, нейродермит хронический диффузный, почесуха диатезная, почесуха обыкновенная, экзема конституциональная, экзема эндогенная, экзематоид поздний экссудативный) — д., характеризующийся симметричным расположением поражённых участков на сгибательных поверхностях конечностей, лице, шее, в области заднего прохода и половых органов; обычно сопровождается стойким белым дермографизмом.

Дерматомиозит (Вагнера болезнь, Вагнера—Унферрихта—Хеппа болезнь, полимиозит) — заболевание из группы коллагенозов; характеризуется системным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также поражением кожи в виде эритемы и отёка (преимущественно на открытых участках тела).

Деформация ног вальгусная (*coxa valga*) — деформация бедренной кости с увеличением шеечно-диафизарного угла относительно максимальной возрастной нормы.

Деформация ног варусная (*coxa vara*) — деформация бедренной кости с уменьшением шеечно-диафизарного угла относительно минимальной возрастной нормы.

Диабет — общее название группы заболеваний, протекающих с избыточным выделением мочи из организма.

бронзовый д., см. «Гемохроматоз».

гликофосфаминный д. (цистиноз нефропатический) — группа болезней, вместе называемых синдромом Фанкони.

несахарный д. — д., протекающий с постоянной полиурией; моча имеет низкий удельный вес, сопровождается сильной жаждой; развивается в

результате пониженной секреции АДГ; изменения мочи, происходящие при неумеренном потреблении воды (например, психогенной полидипсии), могут имитировать н.д.; разные варианты наследования множества генетических дефектов.

нейрогипофизарный н.д. — наследственный (р) н.д., обусловленный поражением гипоталамо-гипофизарной системы.

нефрогенный н.д. — д., обусловленный неспособностью почечных канальцев реагировать на АДГ.

фосфатный д., см. «Фосфат-диабет».

Дизурия — общее название расстройств мочеиспускания (например, в виде его болезненности или затруднения выведения мочи из мочевого пузыря).

Дисбактериоз. 1. Изменение количественных соотношений и состава нормальной микрофлоры организма, характеризующееся уменьшением количества или исчезновением обычно составляющих её микроорганизмов, появлением и доминированием атипичных, редко встречающихся или несвойственных ей микроорганизмов 2. Совокупность изменений в макроорганизме, вызванных изменением количественных соотношений и состава его микрофлоры.

Дискинезия — общее название расстройств координированных двигательных актов (в том числе внутренних органов), заключающихся в нарушении временной и пространственной координации движений и неадекватной интенсивности их отдельных компонентов.

Диспепсия — общее название для обозначения симптомокомплекса, связанного с нарушением пищеварения любой этиологии.

Дистрофия — недостаточное (несбалансированное) питание.

адипозогенитальная д. (евнухоидизм гипофизарный, ожирение гипофизарное, Пехкрэнца—Бабинского—Фрёлиха синдром, Фрёлиха болезнь, Фрёлиха синдром) — нейроэндокринное заболевание, вызванное поражением гипоталамуса и гипофиза; характерны ожирение и нарушение полового созревания.

Беккера д. — вариант мышечной д. Дюшенна. Имеет более доброкачественное течение.

гепатocereбpальная д. (болезнь Уилсона—Коновалова, гепатолентикулярная дегенерация, р) — заболевание развивается вследствие нарушения обмена белков и меди: поражение печени с развитием цирроза, вторичное поражение головного мозга (дистрофический процесс в чечевицеобразных ядрах). Симптомы включают экстрапирамидную ригидность, гиперкинезы, бульбарные и мозжечковые расстройства, изменения психики, симптомы нарушения функций печени.

псевдогипертрофическая мышечная д. (детская мышечная д., псевдогипертрофический мышечный паралич, Дюшенна д., Дюшенна болезнь, Дюшенна паралич, миопатия псевдогипертрофическая) — мышечная д.; у мальчиков: начинается со слабости мышц тазового пояса с дальнейшим распространением на мышцы грудной клетки, туловища, конечностей; болезнь фатальна, приводит к гибели в среднем после 20 лет жизни; мышечная псевдогипертрофия, контрактуры мышц, затруднения с реализацией познавательных функций (X, рецессив; дефектен ген дистрофина). Мышечные дистрофии Дюшенна и Беккера могут встречаться у девочек при кариотипе X0, мозаицизмах X0/XX, X0/XXX и структурных аномалиях хромосом.

Ёмкость

лёгких жизненная ё. (респираторная ёмкость, ЖЕЛ) — наибольший объём воздуха, который можно выдохнуть из лёгких после максимального вдоха; сумма резервного, дополнительного и дыхательного объёмов (примерно 3700 мл).

лёгких форсированная ж. ё. (ФЖЕЛ) — жизненная ёмкость, измеренная при выдохе, выполненном с максимальной скоростью, или максимальный объём воздуха, который может быть изгнан из лёгких выдохом с максимальным усилением.

лёгких общая ё. — сумма ёмкости вдоха и функциональной остаточной ёмкости; объём воздуха, содержащийся в лёгких в конце максимального вдоха; эквивалентно сумме жизненной ёмкости и остаточного объёма.

лёгких функциональная остаточная ё. (ФОЕ) — объём газа, остающийся в лёгких в конце нормального выдоха: резервный объём выдоха плюс остаточный объём.

Желтуха — окрашивание в жёлтый цвет слизистых оболочек, склер и кожи вследствие отложения в них жёлчных пигментов.

семейная негемолитическая ж. (#143500, хр. 2, дефекты генов *UGT1A1*, *GNT1*, X) — ж. без признаков поражения печени, закупорки желчевыводящих путей и гемолиза (врождённый дефект метаболизма): умеренная неконъюгированная гипербилирубинемия (как правило, у мальчиков) с доброкачественным течением при нормальных анализах крови (хотя возможна гемолитическая ж.) и печёночных пробах, требующая дифференциальной диагностики с хроническим гепатитом и наследуемыми гипербилирубинемиями. Частота — 3–5% в общей популяции. ⇔ Синдром Жильбера ⇔ Жильбера болезнь ⇔ Жильбера—Мейленграхта синдром ⇔ билирубинемия конституциональная ⇔ гипербилирубинемия врождённая ⇔ гипербилирубинемия идиопатическая ⇔ гипербилирубинемия идиопатическая неконъюгированная ⇔ гипербилирубинемия конституциональная ⇔ ж. негемолитическая семейная ⇔ ювенильная перемежающаяся ж. ⇔ Мейленграхта ж. ⇔ холемия врождённая семейная ⇔ холемия простая семейная ⇔ Жильбера—Лербуئے синдром.

Заболевание интеркуррентное — заболевание, возникающее на фоне уже имеющейся болезни и по происхождению не связанное с ней.

Зубы Хатчинсона — верхние центральные резцы изменённого вида с отвёрткообразной формой коронки, полулунной выемкой на режущем крае и уменьшенными длиной и шириной по сравнению

с другими зубами; выявляют при врождённом сифилисе.

Зияние лейкоэмическое (аборт лейкоэмический) — отсутствие переходных форм между бластными клетками и зрелыми лейкоцитами в периферической крови; характерно для острого лейкоза.

Иглоукальвание (акупунктура, иглорефлексотерапия, иглотерапия, чжень-цзю-терапия) — метод рефлексотерапии: воздействие на функции организма путём введения игл в определённые точечные зоны (активные точки) поверхности тела.

Идиосинкразия — общее название реакций организма, сходных по клиническим проявлениям с аллергическими и возникающих при наследственно обусловленной повышенной чувствительности к некоторым пищевым продуктам и лекарственным средствам.

Идиотия — наиболее тяжёлая форма олигофрении; характеризуется практически полным отсутствием психических реакций и речи, невозможностью усвоения простейших навыков.

амавротическая и. (дегенерация церебрамакулярная, и. амавротическая семейная, и. амавротическая Тэя—Сакса) — общее название наследственных заболеваний (р) из группы болезней накопления, обусловленных нарушением обмена ганглиозидов; характерны прогрессирующее снижение интеллекта, зрения.

Иерсиниоз — острое инфекционное заболевание; возбудитель *Yersinia enterocolitica*; характеризуется разнообразием клинических форм; в типичных случаях проявления заболевания включают лихорадку, интоксикацию, гастроэнтерит или энтероколит, поражение брыжеечных лимфатических узлов.

Илеит — воспаление подвздошной кишки.
терминальный и. — форма болезни Крона; характеризуется поражением конечного отдела подвздошной кишки.
регионарный и. — болезнь Крона.

Илеус (непроходимость кишечника) — нарушение прохождения содержимого по кишечнику; проявляется задержкой стула и газов, острыми болями в животе, рвотой; часто явлениями интоксикации и дегидратации.

мекониевый и. — врождённая обтурационная непроходимость кишечника при муковисцидозе с закупоркой просвета кишки меконием густой и вязкой консистенции.

Иммуноглобулин (Ig) — класс структурно связанных белков, содержащих два вида парных полипептидных цепей: лёгкие (L), с низкой молекулярной массой, цепи каппа (κ) или ламбда (λ); тяжёлые (H) цепи: мю (μ), гамма (γ), дельта (δ), альфа (α) и эпсилон (ε); все четыре цепи связаны вместе дисульфидными связями; на основании структурных и антигенных признаков H-цепей Ig разделяют (в порядке относительного содержания в нормальной сыворотке человека) на IgG (7S по размеру, 80%), IgA (10S и 15%), IgM (19S, пентамер базисной единицы, 5S и 10%), IgD (менее 0,1%), IgE (менее 0,01%); все классы гомогенны и легко поддаются анализу аминокислотной последовательности; большое количество возможных комбинаций L- и H-цепей создаёт многообразие АТ каждого индивидуума.

Импетиго — контактная поверхностная пиодермия, вызываемая стафилококками и стрептококками; характеризуется возникновением пустул, засыхающих с образованием корок.

новорождённых буллёзное и., см. «Пупырчатка новорождённых эпидемическая».

Индекс

контагиозности и. (истор.) — количественный эпидемиологический показатель; представляет выраженную в процентах долю лиц, обычно болеющих данной инфекционной болезнью в клинически выраженной форме, из числа восприимчивых к ней в пределах эпидемического очага.

протромбиновый и. (показатель Квика, протромбиновый коэффициент) — отношение стандартного протромбинового времени к протромбиновому времени у обследуемого больного, выраженное в процентах; используют при диагностике нарушений свёртывания крови на стадии превращения протромбина в тромбин.

ренокортикальный и. — отношение толщины паренхимы к толщине коры почек.

Инфекция — биологическое явление, сущность которого заключается во внедрении и размножении микроорганизмов в макроорганизме с последующим развитием различных форм их взаимодействия: от носительства возбудителей до выраженного заболевания. Комплекс реакций, возникающих в макроорганизме в результате внедрения и размножения в нём патогенных микроорганизмов и направленных на обеспечение гомеостаза и равновесия с окружающей средой, называют инфекционным процессом.

Ипохондрия, см. «Ипохондрический синдром».

Иридоциклит (передний увеит) — воспаление ресничного тела и радужки.

Истерия (истерический невроз) — невроз, включающий разнообразные функциональные психические, соматические и неврологические расстройства; характеризуется большой внушаемостью и самовнушаемостью больных, стремлением любым путём привлечь к себе внимание окружающих.

Ихтиоз (крокодилия кожа, рыба кожа, сауродерма, сауриаз, кератома диффузная) — врождённый дефект ороговения в виде сухости кожи и формирования крупных кератиновых чешуек, похожих на рыбью чешую.

Капилляронатия геморрагическая, см. «Болезнь фон Виллебранда».

Капилляротоксикоз, см. «Болезнь Шёнлейна—Геноха».

Кахексия — крайняя степень истощения. **гипофизарная к.**, см. «Болезнь Симмондса».

Кератоконъюнктивит — сочетанное воспаление роговицы и конъюнктивы.

фликтенулёзный к. (к. скрофулёзный, к. туберкулёзно-аллергический) — к., развивающийся как аллергическая реакция на микобактерии туберкулёза; протекает с образованием фликтен на роговице и конъюнктиве.

Клиренс — объём плазмы, из которого полностью выводится какое-либо вещество в единицу времени; имеет размерность мл/мин; вычисляют как отношение скорости элиминации вещества из крови к начальной концентрации вещества (т.е. по сути клиренс — относительная скорость элиминации вещества).

Коарктация аорты инвертированная, см. «Синдром Такаюсу».

Кожа

гиперэластическая к., см. «Синдром Элерса—Данло».

эластическая к., см. «Синдром Элерса—Данло».

Кокцидиомидоз (кокцидиомидомикоз, лихорадка калифорнийская, Посады—Вернике болезнь) — хроническое заболевание, глубокий микоз; возбудитель — паразитический грибок *Coccidioides immitis*; характерны поражения кожи, лёгких и/или органов пищеварительного тракта; встречаются в районах пустынь и полупустынь.

Колит — воспаление слизистой оболочки толстой кишки.

слизистый к. — синдром раздражённой кишки.

Краинофарингиома (опухоль кармана Ратке) — опухоль (киста), развивающаяся из группы эпителиальных клеток, производных кармана Ратке.

Креаторея — увеличенное содержание непереваренных мышечных и соединительнотканых волокон в кале.

Кристаллы Шарко—Лейдена (кристаллы Биццоцери—Нейманна) — кристаллизованные ферменты эозинофилов, имеющие форму продолговатых двойных пирамид; встречаются в экссудатах и транссудатах, включающих эозинофилы.

Круп — острый ларингит или ларинготрахеит, протекающий как проявление острого инфекционного заболевания и сопровождающийся спазматическим стенозом гортани; проявляется охриплостью и осиплостью голоса, «лающим» кашлем и инспираторной одышкой.

Лаймоборрелиоз, см. «Болезнь Лайма».

Лентец широкий см. *Diphyllobothrium latum*.

Лептоспироз — острое инфекционное заболевание; возбудитель — лептоспиры (*Leptospira interrogans*), проникающие через слизистые оболочки или повреждённую кожу; характерны поражения печени, почек и кровеносных капилляров.

Лимфома (злокачественная лимфома) — обычно злокачественное новообразование лимфатической и ретикуло-эндотелиальной ткани; имеет вид чётко

ограниченной плотной опухоли, состоящей из клеток, которые кажутся незрелыми или напоминают лимфоциты, плазматические клетки или гистиоциты; л. классифицируют по типу клеток, степени дифференцировки и характеру роста (очаговый или диффузный).

Лимфосаркоматоз (Кундрата болезнь) — генерализованная форма неходженской лимфомы, характеризующаяся множественным поражением лимфатических узлов, а в последующем — поражением печени и селезёнки.

Липидоз, см. «Липоидоз».

церебровидный л., см. «Болезнь Гоше».

сфингомиелиновый л., см. «Болезнь Ниманна—Пика».

Линогранулематоз брыжейки, см. «Болезнь Уиппла».

Липодистрофия — патологическое состояние, характеризующееся общим или местным уменьшением или увеличением объёма жировой ткани в подкожной клетчатке.

интестинальная л., см. «Болезнь Уиппла».

кишечная л., см. «Болезнь Уиппла».

прогрессирующая сегментарная л. (болезнь Барракера, болезнь Барракера—Симонса, липодистрофия парадоксальная, Симонса синдром, Холлендера—Симонса болезнь локальная) — состояние, сопровождающееся полной потерей подкожного жира в верхней части туловища, рук, шеи и лица, иногда с увеличением содержания жира в тканях во круг и ниже таза.

Липоидоз (липидоз) — наличие в клетках анизотропных липоидов.

фосфатидный л., см. «Болезнь Ниманна—Пика».

Липома шеи диффузная, см. Маделунга синдром.

Липоматоз диффузный симметричный, см. Маделунга синдром.

Лихорадка. 1. Состояние, при котором температура тела выше нормальной (37 °C). 2. Болезнь, сопровождающаяся подъёмом температуры тела.

калифорнийская л., см. «Кокцидиоз».

кроличья л., см. «Туляремия».

средиземноморская л., см. «Бруцеллёз».

фарингоконъюнктивальная л. (ангина аденовирусная, лихорадка аденофарингоконъюнктивальная) — острое инфекционное заболевание, вызываемое аденовирусами; сопровождается лихорадкой, катаральным фарингитом, фолликулярным конъюнктивитом и увеличением лимфатических узлов (преимущественно подчелюстных).

Лицо Гипократа (маска Гипократа) — совокупность характерных изменений лица: безучастное выражение, бледно-серый цвет кожи, втянутые щёки, запавшие глаза; признак крайне тяжёлого состояния, обусловленного обезвоживанием организма (например, при холере).

Логоневроз (невроз речи) — расстройство речи в форме заикания, обусловленное неврозом.

Лямблиоз — протозойная инвазия; возбудитель — *Lambliа intestinalis*; характеризуется бессимптомным носительством возбудителя или нарушением функций тонкой кишки.

Мальабсорбция, см. «Синдром мальабсорбции».

Маска Гипократа, см. «Лицо Гипократа».

Мегаколои — значительное расширение части или всей ободочной кишки с гипертрофией её стенки.

Мезаденит (лимфаденит мезентериальный) — воспаление лимфатических узлов брыжейки кишечника.

Менархе — возраст наступления первой менструации.

Менингизм — менингеальный синдром без патологических изменений cerebroспинальной жидкости; чаще выявляют при интоксикациях.

Менингококк, см. «*Neisseria meningitidis*».

Менингококцемия — клиническая форма менингококковой инфекции; характерны бурное и тяжёлое течение, выраженная интоксикация, геморрагический синдром с сыпью в виде звёздочек неправильной формы и разных размеров, кровотечения и кровоизлияния.

Менингоэнцефалит — сочетанное воспаление оболочек и вещества головного мозга.

Метеоризм — вздутие живота вследствие избыточного количества газов в кишечнике.

Метод

десенсибилизации м. Безредки — метод предупреждения анафилактических реакций, происходящих при введении сывороток; суть метода — предварительное подкожное введение сыворотки в количестве 0,1–0,5 мл; в настоящее время такую дозу считают завышенной.

Нечипоренко м. — метод исследования осадка мочи путём подсчёта в нём количества лейкоцитов, эритроцитов и цилиндров под микроскопом с помощью счётной камеры и дальнейшего пересчёта результатов на 1 мл мочи.

полимеразной цепной реакции м. (ПЦР) — метод, позволяющий получить большое количество изучаемого фрагмента ДНК. Основу метода составляет катализируемое ДНК-полимеразой многократное образование копий определённого участка ДНК. Идентификацию копий ДНК проводят с помощью электрофореза. Метод ПЦР лежит в основе ДНК-идентификации личности, установления родства людей, выявления генов наследственных болезней и пр.; метод разработан Нобелевским лауреатом Кеем Муллисом.

Миатония 1. Отсутствие мышечного тонуса (амиотония). **2.** Врождённое заболевание нервной системы: распространённая амиотония, обусловленная дистрофией мотонейронов спинного мозга; характерны чрезмерная амплитуда пассивных движений в суставах, мышечная слабость, снижение сухожильных и периостальных рефлексов (Оппенхайма миатония).

Миграция водителя ритма — вид аритмии сердца; каждый импульс возбуждения, вызывающий сокращение желудочков, возникает в различных точках правого предсердия; характеризуется различной формой предсердного зубца Р и неодинаковой продолжительностью интервала Р–Q в последовательных сердечных циклах.

Мигрень — приступообразная головная боль, чаще односторонняя; обычно сопровождается головокружением,

тошнотой, светобоязнью; нередко при наличии ауры перед приступом.

Микрополиаденит — незначительное равномерное увеличение и уплотнение всех или большей части лимфатических узлов с сохранением их подвижности и безболезненности.

Микседема (отёк гипотиреонидный) — гипотиреоз, характеризующийся сильным отёком подкожной ткани; возникает после удаления ткани щитовидной железы или потери её функций.

Миодистрофия Эрба–Рота, см. «Миопатия юношеская».

Миопатия — общее название наследственных заболеваний мышц, вызванных нарушением сократительной способности мышечных волокон; симптомы включают мышечную слабость, уменьшение объёма активных движений, снижение тонуса, атрофию, иногда псевдогипертрофию.

юношеская м. (атрофия мышечная юношеская, Эрба болезнь, ювенильная форма миопатии Эрба, Эрба–Рота миодистрофия, Эрба–Рота миопатия, р) м., дебютирующая в детском или юношеском возрасте; характерны атрофия мышц плечевого и тазового поясов, медленное и неуклонно прогрессирующее течение.

Миотония врождённая — м. (Томсена болезнь, Томсена м.) — наследственное заболевание (℞, *160800, 7q35, мутация гена CLCN1, кодирующего субъединицу хлорных каналов мышечного волокна), проявляющееся тоническим спазмом, возникающем при попытке произвольного движения. Существует также рецессивная форма с более тяжёлым течением.

Муковисцидоз (диспория энтеробронхопанкреатическая, панкреофиброз, стеаторея панкреатическая врождённая) — наследственное заболевание (р): кистозное перерождение поджелудочной железы, желёз кишечника и дыхательных путей из-за обтурации их выводных протоков вязким секретом; проявляется в форме хронической пневмонии, расстройств пищеварения.

Муциноз кожи (микседема кожи) — дерматоз, вызванный отложением муцина в

соединительной ткани и фолликулах кожи.

узловатый м.к. (микседема взрослых локализованная, микседема кожи ограниченная, микседема локализованная, микседема папулёзная, микседема претибиальная, микседема туберозная нодозная, миксодермия, миксоматоз узловатый) — форма м.к., характеризующаяся плотными опухолевидными образованиями на голенях и стопах; наблюдают при гипотиреозе.

Нанизм — карликовость, крайне малый рост по сравнению с половой и возрастной нормами.

Невроз — обратимое расстройство психической деятельности; обусловлено воздействием психотравмирующих факторов; протекает с осознанием больным факта своего заболевания и без нарушений отражения реального мира.

Невропатия (нервность конституциональная, нервность эндогенная). 1. Конституционально обусловленное состояние повышенной возбудимости нервной системы в сочетании с её быстрой истощаемостью; характерно для детского возраста. 2. *Общее название* дистрофических поражений периферических нервов, обусловленных различными причинами (интоксикации, аутоиммунные процессы, опухоли и др.) и характеризующихся полиморфной клинической картиной (двигательные и чувствительные нарушения, мышечная гипотония и др.).

Недостаточность

α_1 -антитрипсина н. — умеренный или выраженный дефицит α_1 -антитрипсина, гликопротеина сыворотки крови. Существует множество вариантов умеренной (40–60% нормальной активности) и тяжёлой (менее 10% нормального содержания, сочетаются с эмфиземой лёгкого и/или циррозом печени) недостаточности α_1 -антитрипсина.

дисахаридазная н. — недостаточность активности дисахаридаз, имеющая наследственный или приобретённый характер, приводящая к нарушению расщепления и всасывания дисахаридов;

вызывает непереносимость лактозы, сахарозы и/или мальтозы, вследствие чего развиваются расстройства пищеварения, питания и гиповитаминоз.

иммунологическая н. (иммунодефицитное состояние, иммунопарез) — ослабление или отсутствие иммунного ответа вследствие дефекта системы иммунитета.

Нейробластома — злокачественная опухоль, состоит из незрелых нервных клеток; встречаются преимущественно в симпатической нервной системе.

Нейродерматоз — общее название дерматозов, обусловленных нарушениями функций нервной системы.

Нейродермит (нейродерматит) — нейродерматоз, характеризующийся зудом и мелкими папулёзными высыпаниями, имеющими тенденцию к слиянию и образованию очагов лихенизации.

диффузный н., см. «Дерматит атопический».

конституциональный н., см. «Дерматит атопический».

Неонатология (термины «неонатология» и «неонатолог» предложил американский педиатр А. Шаффер в 1960 г. в руководстве «Болезни новорождённых») — наука о выхаживании новорождённых. Период новорождённости продолжается от момента пережатия пуповины до 28-го дня жизни включительно. Период новорождённости — один из важнейших критических периодов, который во многом определяет состояние здоровья человека в течение всей последующей жизни. **Основные проблемы неонатологии:**

- Младенческая смертность — число детей, умерших в возрасте до 1 года из 1000 живорождённых. Младенческая смертность — показатель социального благополучия страны. В экономически развитых странах практически вся младенческая смертность приходится на недоношенных детей. Уровень её пропорционален степени недоношенности. Неонатальная (ранняя младенческая) смертность — число детей, умерших в течение полных 28 сут жизни из 1000 живорождённых.

- Заболеваемость новорождённых. В настоящее время статистические данные о структуре заболеваемости новорождённых в нашей стране отсутствуют. До начала 90-х гг. считали, что первое место по частоте занимают перинатальные поражения ЦНС, второе — врождённые пороки развития, а затем — ГБН, пневмонии, гнойно-септические заболевания. В последние годы в акушерстве и неонатологии активно изучают ВУИ и их роль в патологии, что, по-видимому, приведёт к изменению данных о распространённости тех или иных заболеваний новорождённых.
- Адаптация детей при переходе из условий внутриутробного развития к внеутробному (см. главу 4 «Пограничные состояния»).
- Питание новорождённых (см. раздел «Вскармливание» в главе 3 «Питание здорового ребёнка»).

Нефробластома, см. «Опухоль Вильмса».

Нефроптоз (почка блуждающая, почка подвижная) — патологическая, чрезмерная подвижность почки (реже фиксация почки в смещённом положении), сопровождается нарушением гемо- и уродинамики; следствие слабости связочного аппарата почки.

Нёбо готическое — высокое и узкое нёбо.

Никтурия (ночная полиурия) — выделение большей части суточного количества мочи ночью, а не днём (например, при сердечной недостаточности).

Одышка (диспноэ) — нарушение частоты, ритма, глубины дыхания или усиление работы дыхательных мышц; субъективно воспринимается ощущением недостатка воздуха или затруднения дыхания.

инспираторная о. — одышка с затруднённым вдохом.

лёгочная о. — одышка, возникающая вследствие лёгочной обструктивной, рестриктивной или диффузионной дыхательной недостаточности.

рефлекторная о. — одышка, обусловленная рефлекторным воздействием на дыхательный центр.

сердечная о. — одышка, возникающая при сердечной недостаточности,

приводящей к застою крови в лёгких, снижению эластичности лёгочной ткани и уменьшению её дыхательной поверхности.

экспираторная о. — одышка с затруднённым выдохом.

Ожирение гипопизарное, см. «Дистрофия адипозогенитальная».

Опухоль — патологическое разрастание тканей, состоящих из качественно изменившихся клеток, ставших атипичными в отношении дифференцировки, характера роста и передающих эти свойства при последующем делении.

Вильмса о. (аденомиосаркома, аденомиоцистосаркома, аденосаркома почки, о. Бирх-Гиршфельда, нефробластома, нефрома, нефрома эмбриональная, о. почки сметанная) — злокачественное новообразование почки у детей; существуют варианты с преобладанием нефрогенной мезенхимальной или нейроэктодермальной ткани, возможна разная степень дифференцировки клеток.

кармана Ратке о., см. «Краниофарингиома».

хромаффинная о., см. «Феохромоцитом».

Юинга о. (саркома Юинга) — злокачественная о. кости; состоит из мелких клеток, имеющих овальное или круглое ядро и узкий ободок цитоплазмы; наиболее частая локализация — диафизы длинных трубчатых костей, однако возможно поражение любой кости скелета; метастазы чаще выявляют в костях черепа, позвоночнике и лёгких.

пальцы паукообразные, см. «Арахнодактилия».

Панартериит множественный облитерирующий, см. «Синдром Такаюсу».

Пангипопитунитаризм, см. «Болезнь Симмондса».

Панникулит (гиподермит, гранулёма жировая, Коупмена панникулит, целлюлит) — фиброзное воспаление подкожной жировой клетчатки брюшной стенки.

Паниус (кератит поверхностный диффузный сосудистый) — диффузное помутнение поверхностных слоёв роговицы в результате перехода на неё воспалительного

процесса с конъюнктивы; сопровождается субэпителиальной клеточной инфильтрацией и вращением кровеносных сосудов.

Парестезия — возникающее без видимой причины неприятное ощущение онемения, жжения, покалывания, ползания мурашек и т.п.

Паротит эпидемический — острое инфекционное заболевание; возбудитель — вирус эпидемического паротита; путь передачи — воздушно-капельный; характеризуется воспалением околоушных желёз, реже яичек и других желёз.

Пеллагра (болезнь астурийская розовая, болезнь розовая, пеллагра ломбардская, скорбут альпийский) — заболевание, обусловленное недостаточностью никотиновой кислоты, триптофана и рибофлавина; характеризуется поражением кожи, пищеварительного тракта и нарушениями психики.

Пемфигиод новорождённых, см. «Пузырчатка новорождённых эпидемическая».

Пиодермия (болезни кожи гнойничковые, пиодерматоз, пиодермит, пиоз) — общее название гнойных воспалительных заболеваний кожи, вызываемых стрептококками, стафилококками, реже другими возбудителями.

Пневмококк, см. «*Streptococcus pneumoniae*».

Пневмоциста, см. «*Pneumocystis carinii*».

Подагра — хроническая болезнь, обусловленная нарушением обмена пуринов, характеризующаяся отложением солей мочевой кислоты в тканях с развитием в них воспалительных, а затем деструктивно-склеротических изменений; проявляется главным образом острым и рецидивирующим артритом, образованием подкожных узелков, симптомами мочекаменной болезни.

Почесуха — общее название дерматозов, протекающих с зудом и высыпаниями в виде папул, везикул или узелков.

диатезная п., см. «Дерматит атопический».

обыкновенная п., см. «Дерматит атопический».

Приапизм (от Приапа, древнегреч. бога плодородия) — устойчивая болезненная эрекция полового члена, не связанная с половым возбуждением и не исчезающая

после завершённого полового сношения; может возникать, например, при поражениях ЦНС или местных патологических процессах.

Признак Лукина—Либмана — происходящее при подостром септическом эндокардите кровоизлияние в конъюнктиву (чаще нижнего века).

Проба

бензидиновая п., см. «Реакция Грегерсена».

Ваалера—Роуза п., см. «Проба Волера—Роуза».

внутрикожная п. — вид кожной аллергической пробы, при которой аллерген вводят внутрикожно.

Волера—Роуза п. (Ваалера—Роуза п.) — метод выявления ревматоидного фактора в сыворотке крови; основан на его способности вызывать агглютинацию эритроцитов барана, сенсибилизированных антиэритроцитарной сывороткой кролика.

Каковского—Аддиса п. — количественный метод исследования мочи; собирают мочу, выделенную за 10–12 ч, с помощью счётной камеры определяют количество эритроцитов, лейкоцитов и цилиндров в осадке небольшой пробы, затем пересчитывают результат на суточное количество мочи.

коагуляционная п., см. «Проба флоккуляционная».

Нонне—Апельта п., см. «Реакция Нонне—Апельта».

Панди п., см. «Реакция Панди».

провокационная п. — метод выявления специфической сенсибилизации организма по возникновению признаков аллергического заболевания после воздействия исследуемого аллергена.

с адренокортикотропным гормоном п. — внутривенное введение АКТГ с последующим определением содержания кортизола (в норме повышается); отсутствие такого ответа свидетельствует о недостаточности надпочечников.

туберкулиновая п. — кожная проба с туберкулином, проводимая для выявления сенсибилизации организма к микобактериям туберкулёза.

флоккуляционная п. (коагуляционная п., складочная п., осадочная реакция) —

общее название ориентировочных методов выявления качественных и количественных изменений состава белков сыворотки крови, основанных на образовании осадка под влиянием физико-химических факторов.

Псевдогемофилия наследственная, см. «Болезнь фон Виллебранда».

Псевдоксантома эластическая (Гренблад–Страндберга синдром, Турена системный эласторексис, эластома кожи, эласторексис генерализованный) — наследственное заболевание, протекающее с нарушением образования эластических волокон; характерны поражения кожи, глаз и сердечно-сосудистой системы.

Псевдоподагра — заболевание, протекающее в виде острого артрита с преимущественным поражением крупных суставов нижних конечностей; сопровождается подагроподобными приступами болей и припухлостью суставов; обусловлено выпадением из синовиальной жидкости кристаллов пирофосфата кальция с последующим развитием синовита, хондрокальциноза и артрова (не всегда).

Псевдотуберкулёз — острое инфекционное заболевание, вызываемое *Yersinia pseudotuberculosis* (в основном I и III серотипами); путь заражения — алиментарный; характерны природная очаговость, зимне-весенняя сезонность; протекает с поражением различных органов и систем организма; клинические формы различны.

Псевдофурункулёз (абсцесс потовых желёз множественный, перипорит, псевдофурункулёз Фингера) — множественное гнойное воспаление потовых желёз с образованием абсцессов; характерно для детей грудного возраста; этиологическим агентом обычно бывают стафилококки.

Пузырчатка новорождённых эпидемическая (импетиго новорождённых буллёзное, пемфигоид новорождённых) — очень контагиозная пиодермия новорождённых; обычно дебют заболевания происходит на 3–7-й день жизни; в области пупка или нижней части живота, в складках шеи, а также на груди и конечностях появляются пузыри (диаметром

около 1 см) с серозным, а затем и гнойным содержимым.

Пурпура

анафилактическая п., см. «Болезнь Шёнляйна–Геноха».

атромбоцитопеническая п., см. «Болезнь фон Виллебранда».

Шёнляйна–Геноха п., см. «Болезнь Шёнляйна–Геноха».

Реакция

Грегерсена р. (бензидиновая проба) — метод обнаружения крови в моче, кале, желудочном соке, рвотных массах и других средах, а также на различных предметах, основанный на окислении бензидина перекисью водорода за счёт пероксидазного действия пигментов крови с появлением зелёной или синей окраски.

коаггуликации р. — реакция, основанная на способности белка А золотистого стафилококка неспецифически связывать Fc-фрагменты Ig (стафилококки играют роль частиц с сорбированными на их поверхности АТ). При положительной реакции образуются агрегаты из стафилококков, диагностических АТ и исследуемых микробных Аг.

кольцепреципитации р. — реакция, при которой на слой антисыворотки наслаивают жидкость, содержащую растворимый Аг; при положительном тесте через несколько секунд наблюдают образование кольца преципитации.

лейкемоидная р. — патологическое изменение состава крови, сходное с картиной крови при лейкозе, но патогенетически с ним не связанное.

микропреципитации р. — реакция, при которой в исследуемую сыворотку крови вносят Аг в убывающей концентрации; при отсутствии АТ разведение сыворотки крови Аг уменьшает её оптическую плотность. Однако в присутствии минимального количества АТ образуются микропреципитаты, повышающие оптическую плотность среды.

непрямой гемагглютинации р. (РНГА) — одна из наиболее чувствительных серологических реакций; основана на способности АТ взаимодействовать с

Аг, фиксированными на различных эритроцитах, которые при этом агглютинируют. Для большей стабильности диагностикумов эритроциты формализируют.

Нонне-Апельта р. (проба Нонне-Апельта) — метод, позволяющий выявить увеличенное содержание глобулинов в спинномозговой жидкости; основан на её помутнении при смешивании с насыщенным раствором сульфата аммония.

осадочная р., см. «Проба флоккуляционная».

Панди р. (проба Панди) — метод, позволяющий выявить увеличенное содержание глобулинов в спинномозговой жидкости; основан на её помутнении при смешивании с 10–12% раствором карболовой кислоты.

Пауля-Буннеля р. (ХДПБ-р., Хангануциу-Дайхера-Пауля-Буннеля р.) — неспецифическая серологическая реакция гетероагглютинации эритроцитов барана; используют для ориентировочной диагностики инфекционного мононуклеоза.

преципитации р. — реакция, служащая для выявления Аг *in vitro*; Аг присутствует в растворимой форме и переходит в преципитат при связывании его специфическим АТ в присутствии электролита.

связывания комплемента р. (РСК) — иммунологический тест на определение специфического Аг или АТ при наличии одного из них; основан на факте фиксации комплемента к комплексу Аг-АТ; последующая оценка активности комплемента в гемолитической системе в этом случае будет указывать на снижение его содержания.

Хагануциу-Дайхера-Пауля-Буннеля р., см. «Реакция Пауля-Буннеля».

Ретикулёз — гистиоцитоз злокачественный.

нелейкемический р., см. «Болезнь Ниманна-Пика».

Ретинохорионит, см. «Хориоретинит».

Саркоидоз (гр. *sarx, sarkos* — мясо, плоть + гр. *-eides* подобный) — системное гранулематозное заболевание неизвестного

происхождения, поражающее наиболее часто лёгкие с последующим фиброзом. Также поражает лимфатические узлы, кожу, печень, селезёнку, глаза, кости фаланг пальцев и околоушные железы. Гранулёмы состоят из эпителиоидных и многоядерных гигантских клеток с незначительным некрозом или без него.

Саркома — опухоль соединительной ткани, обычно очень злокачественная, образуется в результате пролиферации клеток мезенхимного генеза.

Капоши с. (Капоши ангиоматоз, Капоши ангиоретикулёз, Капоши ангиосаркоматоз, Капоши гемангиосаркома, Капоши телеангиэктатическая псевдосаркома) — множественная злокачественная или доброкачественная опухоль, состоящая из малодифференцированной сосудистой ткани; выявляют в коже (иногда в лимфатических узлах или внутренних органах); состоит из веретенообразных клеток и мелких сосудистых полостей, часто содержащих макрофаги, нагруженные гемосидерином; клинически: кожные поражения (от пурпурно-красных до тёмно-синих), включающие пятна, бляшки, узелки; чаще возникает у мужчин в возрасте более 60 лет, при СПИДе и любой иммуносупрессии.

Юинга с., см. «Опухоль Юинга».

Секвестрация — отторжение некротизированного участка от жизнеспособных тканей, происходящее в результате демаркационного воспаления.

лёгочная с. — аномалия развития лёгкого: формирование участка ткани лёгкого происходит изолированно от бронхиальной системы; кровоснабжение осуществляется за счёт аберрантной артерии, отходящей от аорты.

внедолевая л.с. — секвестрация лёгких, при которой аномальный участок лёгкого расположен вне лёгкого: в грудной или брюшной полости.

внутридолевая л.с. — секвестрация лёгких, при которой аномальный участок лёгкого расположен в одной из его долей, чаще в заднем базальном отделе нижней доли.

Септикопиемия — форма сепсиса, при которой происходит образование метастатических гнойных очагов (абсцессов) в различных тканях и органах.

Септицемия — форма сепсиса, при которой присутствие патогенных микроорганизмов в крови не приводит к образованию метастатических гнойных очагов.

Симптом — признак заболевания или патологического состояния.

Боаса с. 1. Наличие болевых точек Боаса; характерно для язвенной и желчнокаменной болезней. 2. Наличие в желудочном содержимом большого количества молочной кислоты (при раке желудка). 3. Появление области кожной гиперестезии в правом подреберье (при холецистите).

Брудзинского сс. — симптомы менингита или менингизма.

верхний с. Б. (затылочный) — непроизвольное сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах при пассивном сгибании головы больного, лежащего на спине; признак менингеального синдрома.

лобковый с. Б. — при надавливании кулаком на лобковую область лежащего на спине больного происходит сгибание его ног в тазобедренных и коленных суставах.

нижний с. Б. — непроизвольное сгибание ноги в коленном и тазобедренном суставах при пассивном сгибании другой ноги в тех же суставах; признак менингеального синдрома.

Гротта с. — атрофия подкожной клетчатки в области проекции поджелудочной железы на брюшную стенку в правом подреберье; признак хронического панкреатита.

Кера с. 1. Признак холецистита: боль при вдохе во время пальпации правого подреберья. 2. Возможный признак внутрибрюшного кровотечения: сильная боль в левом плече.

Кернига с. — невозможность полного разгибания согнутого под прямым углом к туловищу колена (больной лежит); признак менингеального синдрома.

Керте с. — напряжение передней брюшной стенки в области проекции

поджелудочной железы; возможный признак острого панкреатита.

де Мюсси—Георгиевского с. (френикус-симптом, Георгиевского—Мюсси с.) — признак поражения жёлчного пузыря (например, при остром холецистите): болезненность при надавливании между ножками правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Лесажа с., см. «Симптом подвешивания».

Люста с. — непроизвольное тыльное сгибание стопы с одновременным отведением и ротацией ноги кнаружи при поколачивании молоточком у головки малоберцовой кости; выявляют при тетании.

Мейо-Робсона с. — болезненность при пальпации в левом рёберно-позвоночном углу; признак панкреатита.

Меиделя с. — выявление перкуторной болезненности: врач согнутым пальцем последовательно поколачивает по всей брюшной стенке и по реакции больного отмечает не только факт, но и локализацию болезненности; симптом раздражения брюшины.

Мерфи с. — болезненность в правом подреберье во время пальпации, усиливающаяся при глубоком дыхании.

Никольского с. — отделение слоёв эпидермиса, лежащих над базальным слоем, при незначительном механическом воздействии; обусловлен акантолизом; признак истинной пузырчатки.

Образцова с. — шум плеска, слышимый при пальпации слепой кишки; признак хронического колита.

Ортнера с. — признак патологии печени и желчевыводящих путей: поколачивание краем ладони по правой рёберной дуге вызывает боль.

Пастернацкого с. — болезненность в области почек при поколачивании по поясничной области больного; признак пиелонефрита, почечнокаменной болезни, гидронефроза, паранефрита.

подвешивания с. (Лесажа с.) — сгибание ребёнком ног в коленных и тазобедренных суставах с удержанием их в этом положении (ребёнка поднимают за подмышечные впадины); признак менингита у детей грудного возраста.

Труссо с. (Труссо феномен) — тоническая судорога кисти, возникающая в ответ на давление в области нервно-сосудистого пучка на плече; признак спазмофилии или тетании.

Фраика с. — наличие на коже спины и груди сети расширенных капилляров; выявляют при туберкулёзе лёгких или туберкулёзном бронхадените.

Хвостека с. — сокращение мышц лица при слабом поколачивании молоточком в области прохождения лицевого нерва; признак повышения нервно-мышечной возбудимости.

Щёткина—Блюмберга с. — усиление боли в животе при быстром снятии пальпирующей руки с брюшной стенки после лёгкого надавливания (признак перитонита).

Синдром (симптомокомплекс) 1. Устойчивая совокупность симптомов, объединённых единым патогенезом 2. Нозологическая единица или стадия (форма) какого-либо заболевания.

абстинентный с., см. «Абстиненция».

антифосфолипидный с. — синдром, включающий артериальные и венозные тромбозы с иммунной тромбоцитопенией; выявляют аутоантитела к клеточным фосфолипидам (например, кардиолипину).

астенический с. (астения) — состояние, характеризующееся повышенной утомляемостью, частой сменой настроения, раздражительностью слабостью, гиперестезией, слезливостью, вегетативными нарушениями и расстройствами сна.

астеновегетативный с. (вегетоастенический с.) — синдром, включающий астению с вегетативными расстройствами, преимущественно ваготонического характера.

Барде—Бидла с. — наследственное заболевание: умственная отсталость, пигментный ретинит, полидактилия, ожирение и гипогонадизм.

Бекуитта—Видеманна с. (EMG-синдром [от *exomphalos*, *macroglossia*, *gigantism*]) — триада: пупочная грыжа, макрогlossия, гигантизм; часто при рождении обнаруживают гипогликемию; выявленная предрасположенность к раз-

витию опухоли Вильмса, (р; экспрессируется импринтный ген *H19* в сочетании с экспрессией импринтного же гена ИРФ-II — *Igf2*, локализованных в хромосоме 11; вероятно, речь идёт о нарушении регуляции экспрессии двух локусов гена).

Вольффа—Паркинсона—Уайта с. (ВПУ с., преждевременного возбуждения желудочков с., WPW-синдром; описан в 1930 г.) — антесистолия левого или правого желудочка (укороченный до 0,1 с или менее интервал Р—Q, предваряемый дельта-волной расширенный комплекс QRS), может сочетаться с суправентрикулярной тахикардией, мерцанием и трепетанием предсердий.

гемолитико-уремический с. (в том числе: р, индуцированный вирусом, *235400) — гемолитическая анемия и тромбоцитопения, возникающие наряду с острой почечной недостаточностью. У детей этот с. характеризуется внезапным желудочно-кишечным кровотечением, гематурией, олигурией и микроангиопатической гемолитической анемией. ⇔ Гассера болезнь ⇔ Гассера с.

геморрагический с. — патологическая кровоточивость, приводящая к внутренним и наружным кровотечениям, образованию кровоизлияний; выявляют при тромбоцитопатиях, нарушениях свёртывающей системы крови, изменениях сосудистой проницаемости и т.п.

гипертензионно-гидроцефальный с. — синдром, обусловленный повышением ликворного давления у больных с гидроцефалией различного происхождения; проявляется головной болью, рвотой (часто в утренние часы), головокружением, менингеальными симптомами, оглушённостью, явлениями застоя на глазном дне; на краниограммах обнаруживают пальцевые вдавления, расширение входа в турецкое седло, истончение клиновидных отростков, усиление рисунка диплоических вен.

Гренблад—Страндберга с., см. «Псевдоксантома эластическая».

Гужеро—Шёгрена с. (ксеродерматоз, Предтеченского—Гужеро—Шёгрена с., сухой с., Сёгрена с., Шегрена с., Шёгрена с.) — иммунное нарушение: сухой кератоконъюнктивит, сухость слизистых оболочек, телеангиэктазии или пурпурные пятна на лице, двустороннее увеличение околоушных желёз; часто сопровождается ревматоидным артритом, кариесом зубов, инфильтрацией паренхимы почек лимфоцитами.

Дубина—Джонсона с. — частая внутрисемейная повторяемость умеренной желтухи, ослабление экскреции красителей (например, сульфобромфталейна натрия).

ди Джорджи с. (врождённая аплазия вилочковой железы) — эмбриональные дефекты закладки 3 и 4 пар жаберных карманов, что приводит к частичному или полному отсутствию вилочковой и парашитовидной желёз; гипопаратиреоз, дефицит клеточного иммунитета (гуморальный иммунитет не страдает); если тетания не фатальна, смерть обычно наступает от инфекции.

диссеминированного внутрисосудистого свёртывания с. (ДВС-синдром) — геморрагический с., возникающий в результате бесконтрольной активации свёртывающих факторов и фибринолитических ферментов; отложение фибрина приводит к закупорке капилляров, тромбоциты и свёртывающие факторы расходуются (коагулопатия потребления), продукты деградации фибрина ингибируют полимеризацию фибрина, приводя в конечном итоге к некрозу тканей и кровотечениям.

дуги аорты с., см. «Синдром Такаясу».

Жильбера с., см. «Желтуха семейная негемолитическая».

Золлингера—Эллисона с., см. «Гастриннома».

ипохондрический с. (ипохондриа) — убеждённость в наличии тяжёлого заболевания (чаще проявляется навязчивыми сверхценными идеями или бредом).

Кавасаки с., см. «Болезнь Кавасаки».

Картагенера с. — наследственная патология: полная инверсия расположения внутренних органов в сочетании

с бронхоэктазами и хроническим синуситом.

Кляйнфелтера с. (Кляйнфелтера—Райфенштейна—Олбрайта с.) — фенотипически евнухоидные мужчины с дисгенезией семенных канальцев, повышенной экскрецией гонадотропинов, гинекомастией; в гено типе 47 хромосом (половые хромосомы ХХУ, встречаются мозаицизм).

кожно-слизистых лимфатических узлов с., см. «Болезнь Кавасаки».

Криглера—Найяра с. (желтуха врождённая негемолитическая типа I, гипербилирубинемия негемолитическая с ядерной желтухой) — недостаточное образование билирубинглюкуронида (прямого билирубина) вследствие недостаточности билирубин-глюкуронид глюкуронозилтрансферазы; проявляется наследуемой негемолитической желтухой, при тяжёлых формах развиваются поражения мозга по типу ядерной желтухи.

Лоренса—Муна с. — наследственная болезнь (р) в виде умственной отсталости, пигментной ретинопатии, спастической параллелии, гипогенитализма.

Леша—Найена с. (X, встречается только у мальчиков, Хq26-q27.2, *308000) — наследственный дефект образования гипоксантин-гуанин фосфорибозилтрансферазы, проявляющийся повышенной экскрецией мочевой кислоты, образованием камней из мочевины, хореоатетозом, умственной отсталостью, спастическими центральными парезами, приступами агрессивного поведения с членовредительством (например, пальцев и губ), мегалобластной анемией.

Лоренса—Муна—Барде—Бидля с. — сочетание с. Лоренса—Муна и с. Барде—Бидля.

Маделунга с. (липома шеи диффузная, липоматоз диффузный симметричный, Лонуа—Бансода с.) — заболевание неясной этиологии; характеризуется прогрессирующим избыточным разрастанием жировой ткани в области шеи.

мальабсорбции с. (мальабсорбция) — сочетание гиповитаминоза, анемии и гипопроteinемии вследствие нарушения всасывания в тонкой кишке.

Марфана с. — врождённое нарушение развития мезодермальных и эктодермальных тканей, скелета (арахнодактилия, излишне длинные конечности, разболтанность суставов), двусторонняя эктопия хрусталика и дефекты сосудов (чаще аневризма аорты).

Мунье-Куна с., см. «Трахеобронхомегалия».

нейротоксический с. (нейротоксикоз) — синдром, включающий угнетение сознания, гипертермию, судороги и менингеальные симптомы; возникает у детей раннего возраста при некоторых острых инфекционных заболеваниях.

Олпорта с. — классический синдром, описанный *Alport*, проявляется у лиц обоего пола в виде нефрита, часто с прогрессирующей почечной недостаточностью; при анализе мочи определяются гематурия, пенистые клетки, гипофосфатемия, нефрокальциноз, протеинурия, азотемия; отмечено нарушение структуры базальной мембраны фильтрационного барьера с чередующимися утолщёнными и истончёнными участками; нейросенсорная глухота, хрупкость переднего отдела капсулы хрусталика, лентиконус, полярная катаракта (передний полюс), миопия, появление АТ к щитовидной железе; причина — дефектный ген (κ), кодирующий синтез α_3 -цепи коллагена IV типа.

Пехкранца—Бабицкого—Фрëлиха с., см. «Дистрофия адипозогенитальная».

преждевременного возбуждения желудочков с., см. «Синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта».

ностагстрэктомический с., см. «Демпинг-синдром».

Прадер—Вилли с. — многофакторное заболевание, вызванное делецией 15q; характерны дисморфические признаки, ожирение, низкий рост и задержка умственного развития.

псевдоабдоминальный с. (абдоминальный с.) — совокупность симптомов, характерных для острого заболевания органов брюшной полости, но возникших в результате патологического процесса другой локализации (например, при инфаркте миокарда).

пустого турецкого седла с. — дефект спинки турецкого седла, увеличение размеров турецкого седла, внутреннего слухового прохода и отверстия зрительного нерва, добавочные косточки в лямбдовидном шве, остеосклероз, приподнятые углы нижней челюсти, аномалии развития спинного мозга, мозжечка и коры, множественные спинномозговые грыжи, умеренная задержка роста, гипоплазия лица, антимонголоидный разрез глаз, гипоплазия дёсен, высокое арковидное нёбо, гипоплазия нижней челюсти, увеличенное большое затылочное отверстие, расширение спинномозгового канала, аномалии тел позвонков.

Райтера с. (Райтера болезнь, Райтера триада, уретроокулосиновитальный с.) — триада симптомов — уретрит, иридоциклит и артрит; появляются в названной последовательности; один или более из этих симптомов могут возникать повторно.

раздражённой кишки с. (слизистый колит) — схваткообразные боли в животе, чувство распираания, метеоризм, диарея, запоры, чередование диареи и запоров; дифференциальную диагностику проводят с непереносимостью лактозы.

Рейно с., см. «Феномен Рейно».

Романо—Уорда с., см. «Синдром удлинённого интервала Q—T».

Такаясу с. (болезнь отсутствия пульса, болезнь Такаясу, коарктация аорты инвертированная, панартериит множественный облитерирующий, синдром дуги аорты) — прогрессирующий облитерирующий артериит сосудов, отходящих от дуги аорты; аутоаллергическое заболевание.

де Тони—Дебре—Фанкони с. (глюкоаминофосфатдиабет) — наследственное заболевание (р); обусловлено нарушением реабсорбции фосфора, аминокислот, углеводов и бикарбонатов в проксимальных канальцах почек; проявляется в конце первого — начале второго года жизни полиурией, гипотонией, артериальной гипотензией, гипореклексией, рахитоподобными изменениями костной системы и спонтанными переломами костей.

удлиённого интервала Q—Т с. — синдром, проявляющийся увеличением интервала Q—Т более нормальных величин и сопровождающийся синкопальными состояниями и/или остановкой сердца и внезапной сердечной смертью. Основной признак с.у.и. Q—Т — обмороки при эмоциональных или физических стрессах. Врождённый с. определяют мутации генов хромосом 3, 4, 7, 11: с. Джервелла—Ланге—Нильсена и с. Романо—Уорда. Для диагностики имеет значение семейный анамнез. Приобретённый с.у.и. Q—Т может возникнуть при лечении антиаритмическими ЛС классов IA (хинидин, новокаинамид) и III (амиодарон, соталол), фенотиазинами, некоторыми противомикробными средствами (кетоконазол, эритромицин, ко-тримоксазол), а также при применении кокаина, терфенадина, трициклических антидепрессантов. Проявления: потеря сознания или остановка сердца возникают в результате развития желудочковой тахикардии типа «пируэт» (*torsade de pointes*), переходящей в фибрилляцию желудочков. Возникновение подобных аритмий связывают с внезапным увеличением активности симпатической нервной системы при сильных эмоциях (страх, испуг) или усилением физической активности (особенно во время плавания). В течение года после первого эпизода синкопе при наличии клинической картины заболевания смертность составляет более 20%, в течение 15 лет — более 50%.

уретроокулосиновидный с., см. «Синдром Райтера».

Фанкони с. — врождённая или приобретённая диффузная дисфункция проксимальных извитых почечных канальцев в сочетании с генерализованной гипераминоацидурией, глюкозурией, гиперфосфатурией, а также потерей бикарбоната и воды с мочой (на фоне резистентности к АДГ).

- Наследуемый с.Ф. с цистинозом (*134600, В) или без него (*227700, *227800, оба р), синдром Лоу, болезнь Уилсона, тирозинемия,

галактоземия, гликогенозы, непереносимость фруктозы, синдром Дента.

- Приобретённый с.Ф. возникает на фоне следующих заболеваний: множественная миелома, амилоидоз, синдром Шёгрена, интерстициальный нефрит, дисфункция трансплантата почки, гиповитаминоз D, отравление тяжёлыми металлами (свинец, ртуть, кадмий, стронций), гиперпаратиреоз, гипокалиемия, приём просроченных тетрациклинов.

Проявления: D-резистентный рахит, остеопороз, низкорослость, уремия, гипокалиемия, протеинурия. Течение с.Ф. существенно зависит от тяжести и прогноза основного заболевания или заболеваний.

Лечение. Заместительная терапия (калий, фосфат, витамин D, бикарбонат по показаниям), а также коррекция основного заболевания.

Фрёлиха с., см. «Дистрофия адипозогенитальная».

Черджа—Стросс с. (аллергический гранулематоз, аллергический гранулематозный ангиит) — эозинофильный васкулит, характерна бронхиальная астма, эозинофильные инфильтраты в органах и тканях, невысокая частота обнаружения антинейтрофильных цитоплазматических АТ (10–15%).

Шегрена с., см. «Синдром Гужеро—Шёгрена».

Шёгрена с., см. «Синдром Гужеро—Шёгрена».

Элерса—Данло с. (Элерса—Данло—Русакова с., гиперэластическая кожа, эластическая кожа, десмогенез несовершенный, Русакова несовершенный десмогенез) — группа наследственных системных заболеваний соединительной ткани; клинические проявления: гиперэластичность и ранимость кожи, разболтанность суставов, повышенная травматизация сосудов кожи и различных крупных артерий; заболевания вызваны количественными или качественными дефектами коллагена.

Юргенса с., см. «Болезнь фон Виллебранда».

Склередема взрослых (болезнь Бушке, склерема апоневротическая доброкачественная, склеродермия отёчная) — диффузный, быстро развивающийся болезненный плотный отёк лица и шеи, возникающий после какого-либо инфекционного заболевания (предполагают этиологическую роль стрептококковой инфекции) и распространяющийся на верхнюю часть туловища, плечи и предплечья; характеризуется набуханием коллагеновых волокон в глубоких слоях дермы и подкожной жировой клетчатке.

Сосальщики, см. «*Trematoda*».

Состояние неотложное — состояние, требующее оказания экстренной медицинской помощи. Первоочередная задача, стоящая при этом перед врачом, — диагностика наиболее важных патологических синдромов, оценка степени их тяжести и решение вопроса экстренности и последовательности лечебных мероприятий. Это означает, что из группы патологических синдромов, определяющих тяжесть состояния ребёнка, следует выделить тот из них, который в данный момент представляет наибольшую угрозу для жизни и может раньше других привести к летальному исходу или формированию тяжёлых необратимых изменений в организме. Подобный подход позволяет определить последовательность первоочередных лечебных мероприятий, восстанавливающих жизненно важные функции организма. В дальнейшем, после разрешения экстренной ситуации, проводят фундаментальную диагностику и направленную комплексную терапию заболевания в целом.

Спазм карпопедальный — судороги в кистях и стопах, наблюдающиеся при гипервентиляции, недостатке кальция и тетании со сгибанием кистей в запястьях и пальцев в пястно-фаланговых суставах и разгибанием пальцев в дистальных фаланговых суставах; стопа сгибается кзади, пальцы прижимаются к подошве.

Спирали Куршманна — сильно закрученные массы слизи, образующие слепки мелких дыхательных путей; обнаруживают

при микроскопическом исследовании мокроты после приступа бронхиальной астмы.

Спирохета. 1. Общее название микроорганизмов, имеющих спирально извитую форму. 2. Порядок извитых подвижных микроорганизмов с аксиальной нитью, не образующих спор, окрашивающихся по Романовскому–Гимзе и аммиачным серебром (*Spirochaetales*, Ber). 3. Семейство микроорганизмов порядка *Spirochaetales*; патогенные для человека виды относят к родам *Treponema*, *Borrelia* и *Leptospira* (*Spirochaetaceae*, Ber). бледная с., см. «*Treponema pallidum*». Венсана с., см. «*Treponema vincentii*».

Спленогепатомегалия липоидно-клеточная, см. «Болезнь Ниманна–Пика».

Спондилит — воспаление одного или более компонентов позвоночника (суставов, дисков, тел позвонков).

деформирующий с. — артрит и остит, деформирующие позвоночник; происходят прогрессирующее обызвествление межпозвонковых дисков, связок и анкилоз межпозвонковых суставов, в результате возникает кифоз, возможно вовлечение внутренних органов. ⇔ Бехтерева болезнь ⇔ Штрюмпелля болезнь ⇔ спондилоартрит анкилозирующий ⇔ Бехтерева–Штрюмпелля–Мари болезнь ⇔ Штрюмпелля–Бехтерева–Мари болезнь ⇔ спондилоартрит ревматоидный (устар.)

туберкулёзный с. — туберкулёзное поражение позвоночника, характерна грубая его деформация ⇔ Потта болезнь.

Спондилоартрит — воспаление межпозвонковых суставов.

анкилозирующий с., см. «Спондилит деформирующий».

Стафилококк, см. «*Staphylococcus*».

Стеаторея — увеличенное содержание нейтрального жира, жирных кислот или мыл в кале.

Стрептококк, см. «*Streptococcus*».

Струнец, см. «*Ascaris lumbricoides*».

Сфингомиелиноз, см. «Болезнь Ниманна–Пика».

Талассемия (мишеневидно-клеточная гемолитическая анемия, р) — одно из нескольких расстройств обмена Hb

(снижен синтез глобина без изменений в его структуре, но транскрибируются гены разных глобинов); клинические признаки варьируют от едва заметных гематологических нарушений до смертельной анемии.

Тахикардия — сочетание тахикардии и сердечной аритмии.

Тахикардия — увеличенная частота сердечных сокращений (более 100 в минуту).
пароксизмальная т. (болезнь Бувре) — возникающие в результате активности гетеротопных очагов автоматизма или (чаще) патологической циркуляции волны возбуждения по миокарду внезапно начинающиеся и внезапно прекращающиеся приступы т.

Тезауризмозы, см. «Болезни накопления».

Телеангиэктазия — локальное чрезмерное расширение капилляров (мелких сосудов); может быть аномалией развития или возникать при патологических процессах (например, при недостаточности кровообращения или после воздействия ионизирующего излучения).
наследственная геморрагическая т., см. «Болезнь Рандю—Ослера».

Тендосиновит (тендовагинит) — воспаление синовиальной оболочки сухожильного влагалища.

Тенезмы — ложные болезненные позывы к дефекации.

Тест

латекс-агглютинации т. — тест, при котором частицы латекса, покрытые АТ к конкретным бактериям, реагируют с сывороткой пациента с образованием крупных агглютинатов.

толерантности к глюкозе т. — определение содержания глюкозы в плазме крови через 0, 30, 60, 90 и 120 мин после приёма 75 г глюкозы (при нормальной диете).

Токсикоинфекция пищевая (ПТИ, бактериотоксикоз пищевой, отравление пищевое бактериальное) — общее название острых инфекционных заболеваний, возникающих при попадании в организм с пищей различных микроорганизмов и их токсинов; характеризуется внезапным началом, интоксикацией, нарушением водно-солевого обмена и

деятельности сердечно-сосудистой системы.

Токсоплазмоз — паразитарное заболевание (протозойный зооноз); возбудитель — внутриклеточный паразит *Toxoplasma gondii*; характеризуется паразитемией и поражением различных органов; у человека протекает с полиморфной клинической картиной, возможно бессимптомное течение.

Тонзиллит (амигдалит) — воспаление небных миндалин.

Транспозиция органов — расположение внутренних органов, противоположное нормальному относительно сагиттальной плоскости: печень находится слева, сердце — справа и т.п.; аномалия развития.

Трахеобронхомалия (малая трахеобронхопатическая) — размягчение хрящей трахеи и бронхов (диффузное или очаговое); возникает при некоторых врождённых заболеваниях, вследствие сдавления опухолью, аномально расположенным кровеносным сосудом и т.п.

Трахеобронхомегалия (Мунье—Куна синдром) — аномалия развития; характерно чрезмерное увеличение диаметра трахеи и бронхов, обусловленное недоразвитием эластической, мышечной и/или хрящевой ткани их стенок.

Трематоды, см. «*Trematoda*».

Трепонема, см. «*Treponema*».
бледная т., см. «*Treponema pallidum*».

Триада Райтера, см. «Синдром Райтера».

Трихинеллёз (трихиноз) — гельминтоз (нематодоз), вызываемый трихинеллой (*Trichinella spiralis*); сопровождается повышением температуры тела, болями в мышцах, диспепсией, эозинофилией; заражение человека происходит при употреблении в пищу мяса свиней и диких животных, заражённого личинками гельминта; заболевание распространено повсеместно.

Трихоцефалёз (трихиуриаз, трихуроз) — гельминтоз (кишечный нематодоз), вызываемый власоглавом (*Trichocephalus trichiuris*); сопровождается болями в животе, диспепсией, колитом, гипохромной анемией; заражение человека происходит при употреблении в пищу овощей, фруктов, ягод, загрязнённых яйцами возбудителя.

Тромбопатия конституциональная, см. «Болезнь фон Виллебранда».

Туляремия (болезнь заячьей, болезнь мышья, болезнь Фрэнсиса, лихорадка кроличья, лихорадка оленьей мухи, чума малая) — острое инфекционное заболевание, бактериальный зооноз, вызываемый *Francisella tularensis*; характерна природная очаговость; передаётся человеку контактным, алиментарным, воздушно-пылевым и трансмиссивным путями.

Увеит (иридоциклохориоидит) — воспаление сосудистой оболочки глазного яблока.

передний у., см. «Иридоциклит».

Уремия (азотемия) 1. Избыток мочевины и других азотистых шлаков в крови. 2. Комплекс симптомов при тяжёлой ХПН, которая может быть облегчена посредством диализа.

Фасциолёз — гельминтоз (трематодоз), вызываемый печёночной и гигантской фасциолами (*Fasciola hepatica*, *Fasciola gigantica*); сопровождается холангитом, холециститом и гепатохолангитом; человек заражается при заглатывании личинок возбудителя (с водой и растениями).

Фасциолы, см. «*Fasciola*».

Феномен

Артюса ф. — местная острая аллергическая реакция — гиперергическая воспалительная реакция с некрозом тканей, вызываемая преципитацией комплекса Аг-АТ в сосудистой стенке и тканях; в клинике может возникать как осложнение при введении различных сывороток и ЛС (например, антибиотиков). Впервые ф.А. был воспроизведён в эксперименте на животных в лаборатории известного патолога П. Эрлиха его сотрудником Артюсом. В изучении патогенеза этой реакции принимал участие находившийся на стажировке российский патофизиолог Г.П. Сахаров.

волчаночно-клеточный ф. (LE-феномен, Харгрейвса феномен) — наблюдается при СКВ фагоцитоз лейкоцитами клеточных ядер, разрушенных антинуклеарными АТ, с формированием клеток СКВ.

луковичной шелухи ф. (склероз «луковичный») — встречаемое при СКВ многослойное кольцевидное разрастание коллагеновых волокон вокруг артерий и артериол селезёнки.

проволочной петли ф. — морфологический признак люпус-нефрита: выраженное утолщение базальных мембран капилляров почечных клубочков (при микроскопии капилляры имеют вид проволочных петель).

Рейно ф. (Рейно синдром) — спазм артерий пальцев с побледнением и онемением последних.

Труссо ф., см. «Симптом Труссо».

Шомоги ф. — развитие реактивной гипергликемии вслед за гипогликемией при диабете.

Феохромоцитома (опухоль хромоафинная, феохромобластома, хромоафинома, хромоафиноцитома) — гормонально активная опухоль; происходит из зрелых клеток хромоафинной ткани (чаще мозгового вещества надпочечников).

Фибрилляция (фибрилярное подёргивание) — быстрое сокращение отдельных мышечных волокон; считают признаком поражения мотонейронов двигательных ядер черепных нервов и передних рогов спинного мозга.

Фликтена 1. В дерматологии — поверхностная пустула, имеющая вид пузыря, окружённого венчиком гиперемии кожи и наполненного серозным экссудатом. 2. В офтальмологии — инфильтрат, расположенный в поверхностных слоях роговицы (чаще в области лимба) или конъюнктивы глазного яблока; состоит главным образом из лимфоидных и эпителиоидных клеток.

Фосфат-диабет (диабет фосфатный) — наследственное заболевание (р), обусловленное нарушением реабсорбции фосфора в почечных канальцах; сопровождается остеопорозом, остеомалацией, деформацией костей, гипофосфатемией и высокой активностью щелочной фосфатазы в крови.

Фосфатидоз, см. «Болезнь Ниманна-Пика».

Френикус-симптом, см. «Симптом де Мюсси-Георгиевского».

Холера (холера азиатская) — острое

инфекционное заболевание из группы ОКИ, вызываемое холерным вибрионом (*Vibrio cholerae*); механизм передачи — фекально-оральный; в типичных случаях протекает с обильной водянистой диареей и рвотой, приводящими к обезвоживанию организма; карантинная инфекция.

Холестаз (застой жёлчи, стаз жёлчный) — нарушение пассажа жёлчи в виде застоя в жёлчных протоках.

Хондрокальциноз — отложение солей кальция в хряще суставов; выявляют при состояниях, сопровождающихся нарушением кальциевого обмена (например, гиперпаратиреозе, алкаптонурии, гемохроматозе, акромегалии).

Хорея — беспорядочные судорожные произвольные движения мышц конечностей и/или лицевых мышц.

Наследственная х. — наследственная болезнь (Х, ген хромосомы 4, кодирующий хантингтин), дегенерация нейронов полосатого тела, атрофия коры большого мозга; клинически — хореические и атетоидные гиперкинезы, нарастающее слабоумие. ⇔ дегенеративная х. ⇔ Хантингтона х. ⇔ прогрессирующая хроническая х. ⇔ Хантингтона болезнь.

Сиденхэма (Сиденгама) х. — острое токсическое или инфекционное заболевание нервной системы, обычно связанное с острой ревматической лихорадкой, появляющееся в молодом возрасте и характеризующееся непроизвольными, беспорядочными, отрывистыми движениями мышц лица, шеи и конечностей; они исчезают во время сна. ⇔ х. малая ⇔ Сиденхэма болезнь ⇔ х. обыкновенная ⇔ х. ревматическая ⇔ болезнь английская (устар.) ⇔ пляска святого Вита ⇔ пляска святого Гвидо (Гвидона).

Хантингтона х., см. «Хорея наследственная».

Хориоретинит (ретинохориоидит) — сочетанное воспаление сетчатки и собственной сосудистой оболочки глаза.

Целиакия (глютенчувствительная) (Гейбнер-Гертеровская болезнь, Ги-Гертера-Гейбнера болезнь) — токсико-аллергическая диспепсия; болезнь, обусловленная чувствительностью к глютену (белок

эндосперма семян пшеницы); характеризуется атрофией слизистой оболочки верхних отделов тонкого кишечника; симптомы: диарея, стеаторея, синдром нарушенного всасывания, общая дистрофия, витаминная недостаточность. ⇔ глютенная энтеропатия ⇔ б. глютенной недостаточности ⇔ спру.

Цереброзидоз, см. «Болезнь Гоше».

Цистиноз нефропатический (диабет гликофосфаминный) — группа болезней, вместе называемых синдромом Фанкони.

Цистицеркоз — гельминтоз (цестодоз), вызываемый цистицерками свиного цепня (*Taenia soleum*), паразитирующими в различных органах (чаще в головном мозге и глазах); клинические проявления цистицеркоза зависят от локализации, количества и величины гельминтов; возможна аутореинвазия.

Червь свиной, см. «*Trichinella spiralis*».

Чума малая, см. «Туляремия».

Шанкр — язва или эрозия, возникающая в месте внедрения возбудителя.

твёрдый ш. (гунтеровский ш., сифилома первичная, сифилитическая язва) — элемент, характерный для первичного сифилиса; твёрдая нечувствительная тёмно-красная папула или участок инфильтрации, возникающий в месте внедрения инфекции через 10–30 дней; центр обычно эрозируется или разрушается с образованием язвы, медленно заживающей через 4–6 нед.

Шок

инфекционно-токсический ш. — токсический шок, возникающий при инфекционном заболевании; вызван воздействием на организм большой дозы токсинов возбудителей заболевания и (или) продуктов распада повреждённых тканей организма.

токсический ш. — ш., развивающийся при воздействии на организм токсических продуктов распада тканей или бактериальных токсинов (например, при травматическом токсикозе, бактериемии).

Экзантема — кожная сыпь.

Экзема — собирательный термин, острый или хронический кожный воспалительный

процесс, обычно эритематозный, с отёками, папулами, везикулами и струпом, нередко сменяющимися лихенизацией и образованием чешуек; иногда развивается гиперпигментация; характерны зуд и чувство жжения.

Экзостоз (остеома хондральная) — нарост на кости, образованный костной тканью.

Эклампсия — поздний гестоз, протекающий в тяжёлой форме; проявляется судорожными припадками, артериальной гипертензией и отёками.

Экзикоз — обезвоживание организма.

Эксфолиация — отслоение пластов многослойного эпителия; происходит при некоторых дерматозах.

Экхимоз — обширное кровоизлияние в кожу или слизистую оболочку.

Эмбриопатия Литтла врождённая аноксемическая, см. «Болезнь Литтла».

Эиантема — сыпь на слизистой оболочке.

Энтерит — воспаление слизистой оболочки тонкой кишки.

регионарный э., см. «Болезнь Крона».

Энтероколит — воспаление слизистой оболочки тонкой и толстой кишки.

Энтеропатия — общее название заболеваний кишечника.

глютеновая э. (болезнь глютеновой недостаточности, целиакия глютеновствительная, болезнь глютеновая) — токсико-аллергическая диспепсия; развивается в результате воздействия на кишечник продуктов неполного расщепления глютена (белка злаковых), что обусловлено недостаточностью соответствующих ферментов (врождённой или возникающей при некоторых болезнях тонкой кишки); проявляется упорной диареей, метеоризмом и истощением.

Энурез (недержание мочи ночное) — заболевание, характеризующаяся

непроизвольным мочеиспусканием во время сна.

Энцефалопатия (псевдоэнцефалит, церебропатия, энцефалоз) — общее название заболеваний головного мозга, протекающих с его дистрофическими изменениями.

Эритема — ограниченная гиперемия кожи.
кольцевидная центробежная э. (Дарье центробежная кольцевидная эритема) — дерматоз неясной этиологии: множественные кольцевидные эритемы в виде возвышающегося розового валика, растущего и постоянно изменяющего форму.

узловатая э. (нодозная э.) — дерматоз неясной этиологии (предполагают роль инфекционного или аллергического фактора); характерно поражение сосудов кожи; в дерме или подкожной жировой клетчатке на голених и бёдрах появляются плотные болезненные узлы (от ярко-красного до фиолетово-жёлтого цвета)

Эритробластоз плода — гемолитическая болезнь новорождённых.

Эшерихиоз (коли-бактериоз, коли-бациллёз, коли-инфекция) — общее название группы инфекционных заболеваний, вызываемых условно-патогенными или патогенными серотипами кишечной палочки; чаще выявляют у детей раннего возраста; характерны общая интоксикация, лихорадка, поражение пищеварительного тракта, реже — мочевыводящих, желчевыводящих путей, других органов.

Язык

малиновый я. (гунтеровский язык, Меллера—Гунтера глоссит, гунтеровский глоссит) — я., имеющий ярко-красную окраску и глянцевиость поверхности; признак дефицита витамина В₁₂ и фолиевой кислоты.

Авторский справочник

Аддис (Addis Th.), американский врач, 1881–1949.

Аддисон Томас (Addison Thomas), английский врач, 1793–1860; его называют отцом эндокринологии. В 1855 г. опубликовал монографию, содержащую, в частности, классические описания злокачественной анемии (витамин В₁₂-дефицитная анемия; впервые её описал Аддисон в 1849 г., а затем в 1872 г. — Бирмер, назвавший её «прогрессирующей пернициозной [гибельной, злокачественной] анемией») и хронической надпочечниковой недостаточности; вскоре французский врач Арман Труссо предложил называть эти болезни аддисоновой анемией и болезнью Аддисона.

Апельт (Apelt F.); немецкий невропатолог, 1877–1911.

Бабински [точно Бабинский (Babinski Joseph-Francois-Felix), французский невропатолог, 1857–1932.

Бардэ Жорж (Bardet Georges), французский врач, р. в 1885 г.

Барр Ивонна (Barb Yvonne M.), канадский вирусолог, р. в 1932 г.; вместе с Майклом Энтони Эпштейном в 1964 г. выделила герпесвирус, в настоящее время называемый Эпштейна–Барр вирус (Epstein-Barr virus — EBV); причинный фактор развития лимфомы Бёркитта и ряда других злокачественных опухолей человека.

Барракер (Barraquer R. Ignacio), испанский офтальмолог, 1884–1965.

Баррэ Жан (Barre Jean Alexander), французский невропатолог, 1880–1967.

Безредка А.М., отечественный микробиолог, 1870–1940.

Бекуитт Джон Брюс (Beckwith John Bruce), американский патолог, р. в 1933 г.

Бельский А.П., отечественный врач, впервые описавший Бельского–Филатова–Каплика пятна.

Берже Жан (Berger Jean), французский нефролог.

Бёркитт Денис Парсонс (Burkitt Denis Parsons), ирландский врач (1911–1993), работавший в Уганде; описал злокачественную опухоль с поражениями челюстей, лимфаденопатией, гепатоспленомегалией, кожными проявлениями, с вовлечением в процесс периферической крови и гиперкальциемией; позднее заболевание получило название лимфомы Бёркитта.

Бехтерев Владимир Михайлович, отечественный психоневролог и физиолог, 1857–1927.

Бидл Артур (Biedl Artur), немецкий врач, 1869–1933; в 1922 г. описал характерный синдром (Барде–Бидла синдром).

Биот К. (Biot Camille), французский врач, р. в 1878 г.

Бишá Мари (Bichat Marie F.X.), французский анатом, врач и биолог, 1771–1802.

Блекфэн Кеннет (Blackfan Kenneth D.), американский педиатр, 1883–1941.

Блюмберг Якоб Моритц (Blumberg Jacob Moritz), немецкий хирург и гинеколог, 1873–1955.

Бордэ Жюль (Bordet Jules), бельгийский иммунолог и бактериолог, исследовал механизм серологических реакций, открыл реакцию связывания комплемента, установил возбудитель и разработал метод иммунизации против коклюша, 1870–1961; лауреат Нобелевской премии 1919 г. (за открытия в области иммунологии).

Боткин Сергей Петрович, отечественный терапевт, 1832–1889.

Боталло Леонардо (Botallo Leonardo), 1530–1600; итальянский хирург и анатом, француз по происхождению, ученик Габриэлло Фаллопия [Fallorio Gabriele], работал в Париже (лейб-медик Карла IX) и Павии; в 1564 г. дал описание артериального протока (несколько раньше этот проток был описан Джулио Аранци [Julio Aranzi]).

Боумен, сэр Уильям (Bowman, Sir William), английский офтальмолог, анатом и физиолог, 1816–1892.

Брудзиньски Юзеф (Brudzinski Jyzeff), польский врач, 1874—1917.

Буйо Ж. (Bouillaud J.B.), французский врач, 1796—1881.

Бушке Абрахам (Buschke Abraham), немецкий дерматолог, 1868—1943.

Бюркер (Burker K.J.S.), немецкий физиолог, 1872—1957.

Вальдейер-Хартц Хайнрих, фон (Waldeyer-Hartz Heinrich, von), немецкий анатом, 1836—1921.

ван Кревельд Симон (van Creveld Simon), голландский педиатр, 1894—1971.

Вассерман Август Пауль, фон (von Wassermann August Paul), немецкий бактериолог, 1866—1925.

Венсан Жан Гиацинт (Vincent Jean Hyacinthe), французский микробиолог, 1862—1950.

Верльхоф Пауль (Werlhof Paul G.), немецкий врач, 1699—1767.

Видеман Ханс Рудольф (Wiedemann Hans Rudolf), немецкий педиатр, р. в 1915 г.

Виллебранд, фон (von Willebrand E.A.), финский врач, 1870—1949.

Вилли Хайнрих (Willi Heinrich), современный швейцарский педиатр.

Вильмс Макс (Wilms Max), немецкий хирург, 1867—1918.

Вискотт Альберт (Wiskott Albert), немецкий педиатр, р. в 1898 г.

Висслер (Wissler H.), современный швейцарский педиатр.

Вольф Каспар Фридрих (Wolff C.F.), немецкий морфолог, работавший в Санкт-Петербурге, 1733—1794.

Галант И.З., отечественный невропатолог.

Геберден Уильям (Heberden William), английский врач, 1710—1801.

Гено де Мюссэ (Gueneau de Mussy Noel F.O.), французский врач, 1813—1885.

Генох Э.Х. (Henoch Eduard Heinrich), немецкий педиатр, 1820—1910.

Герен К. (Guerin C.), французский бактериолог, 1872—1961.

Гимза Густав (Giemsa Gustav), немецкий химик и фармаколог, 1867—1948.

Гиппократ (Hippocrates [Hippokrates] of Cos), древнегреческий врач и учёный, родившийся на греческом острове Кос около 460 до н.э., умерший в городе

Ларисса (область Фессалия, Греция) около 377 до н.э. За свой научно-практический вклад и пионерские исследования позднее был назван *Отцом медицины*; предложил деление всех заболеваний на острые и хронические, эпидемические и эндемические, злокачественные и доброкачественные; создал учение о четырёх жидкостях организма (кровь [sanguis], слизь [phlegma], жёлтая жёлчь [chole] и чёрная жёлчь [melanchole]), нарушение соотношения между которыми приводят к заболеванию; считают, что ему принадлежит текст клятвы врача (*Клятва Гиппократа*), но возможно, она основана на древней клятве Асклепия.

Гирке Эдгар, фон (Gierke Edgar, von), немецкий патолог, 1877—1945.

Глянцманн (Glanzmann E.), швейцарский гематолог, 1887—1959.

Гордон (Gordon A.), американский невропатолог, 1874—1953.

Готтрон (Gotttron H. A.), немецкий дерматолог, р. в 1890 г.

Гоффа (Hoffa A.), немецкий хирург-ортопед, 1859—1907.

Гошэ Филипп Шарль (Gaucher Philippe Charles Ernest), французский врач, 1854—1918.

Грам Ханс (Gram Hans Christian Joachim), датский бактериолог, фармаколог и врач, 1853—1938; в 1884 г. предложил метод дифференциальной окраски бактерий (отсюда грамположительные, грамотрицательные).

Грегерсен (Gregersen J.P.), датский врач.

Грейвс Роберт Джеймс (Graves Robert James), британский врач, 1796—1853.

Грефе Альбрехт, фон (Graefe Albrecht von), немецкий офтальмолог, 1828—1870.

Дайемонд (Diamond L.K.), американский педиатр, р. в 1902 г.

Данло Анри (Danlos Henri Alexandre), французский врач, 1844—1912.

Даун Джон (Down John Langdon Haydon), английский врач, 1828—1896; изучал последствия близкородственных скрещиваний, его именем названа тяжёлая врождённая патология — трисомия хромосомы 21.

Дебрé (Debre A.R.), французский педиатр, р. в 1882 г.

- Дежерин Жозеф** (Dejerine Joseph J.), французский невропатолог и анатом, 1849–1917.
- де Мюсси** (Gueneau de Mussy N.F.O.), французский врач, 1813–1885.
- де Тони** (de Toni G.), итальянский педиатр, р. в 1895 г.
- Джейнвэй** (Japeway Th. C.), американский врач, 1872–1917.
- Джелл** (Jell B.P.), английский иммунолог.
- Джонсон** (Johnson F.C.), американский педиатр, 1894–1934.
- ди Джорджи**, также **ди Джордже** (DiGeorge Angelo M.), американский педиатр, р. в 1921 г.
- Допплер Христиан** (Doppler Christian Johann), австрийский физик и математик, работавший в США; в 1843 г. обнаружил эффект, названный его именем; открытия Допплера используются в эхокардиографии, ультрасонографии.
- Дубин** (Dubin I. Nathan), американский патолог, 1913–1980.
- Дюшенн** (Duchenne G.B.A.), французский невропатолог, 1806–1875.
- Жангу** (Gengou O.), бельгийский бактериолог, 1875–1959.
- Жильбёр Никола Огюстен** (Gilbert Nicolas Augustin), французский терапевт, 1858–1927; синдром (болезнь, желтуха) его имени описан им в 1907 г.
- Зимницкий Семён Семёнович**, отечественный терапевт, 1873–1927.
- Золлингер Роберт Милтон** (Zollinger Robert Milton), американский хирург.
- Иерсин Александр Эмиль** (Yersin A.E.), швейцарский бактериолог, 1863–1943 (*Yersinia*).
- Иценко Николай Михайлович**, отечественный невропатолог, 1889–1954; в 1925 г. привёл описание симптомокомплекса при поражении гипоталамуса.
- Кавасаки Томисаку** (Kawasaki Tomisaku), японский педиатр.
- Калльман Франц Йозеф** (Kallman Franz Josef), американский генетик и психиатр, 1897–1965.
- Кальметт А.** (Calmette A.), французский микробиолог и гигиенист, 1863–1933.
- Капоши-Кон Мориц** (Kaposi-Kohn Moritz), венгерский дерматолог, 1837–1902.
- Картагенер М.** (Kartagener Manes), швейцарский врач, р. в 1897 г.
- Керниг Владимир Михайлович**, отечественный терапевт, 1840–1917.
- Квинке Хайнрих** (Quincke Heinrich Igenaeus), немецкий врач, 1842–1922.
- Керте** (Korte W.), немецкий хирург, 1853–1937.
- Кисель А.А.**, отечественный педиатр, 1859–1938.
- Клайнфелтер Гарри Фич младший** (Klinefelter Harry Fitch Jr), американский эндокринолог, р. в 1912 г.
- Кони** (Conn J.W.), американский эндокринолог, р. в 1907 г.
- Коновалов Николай Васильевич**, отечественный невропатолог (1900–1966). Изучал причины и расширил характеристику описанной ранее Вестфалем и Уилсоном гепатолентикулярной дегенерации — наследственной болезни, обусловленной нарушением обмена белков и меди.
- Кох** (Koch R.), немецкий бактериолог, 1843–1910.
- Каплик** (Коплик) Генри (Koplik Henry), американский педиатр, 1858–1927; открыл *Bordetella pertussis*, организовал первый в США Центр раздачи молока для детей бедных родителей, в 1896 г. описал признак кори (Бельского–Филатова–Каплика пятна).
- Криглер** (Crigler J.F.), американский педиатр, р. в 1919 г.
- Кумбс Роберт Ройстон Амос** (Coombs Robert Royston Amos), английский иммунолог, р. в 1921 г.; Кумбса проба предложена в 1945 г. в соавторстве с А.Е. Mourant и R.R. Race, известна также классификация гиперчувствительности Джелла и Кумбса.
- Куршманн Хайнрих** (Curschmann Heinrich), немецкий врач, 1846–1910.
- Кушинг Харви Уильямс** (Cushing Hurvey Williams), американский нейрохирург, 1869–1939.
- Кэбот Ричард Кларк** (Cabot Richard Clarke), американский врач, 1868–1939.
- Лаврик** (Lovrick A.A.), современный английский иммунолог.
- Лайелл Алан** (Lyell Alan), английский дерматолог.

- Лангерханс** Пауль (Langerhans Paul), немецкий патолог, 1847–1988.
- Ландау** (Landau A.), современный немецкий педиатр.
- Ландузи** (Landouzy L.Th.J.), французский врач, 1845–1917.
- Ласег** (Lasegue Ernest C.), французский врач, 1816–1883.
- Лейшмен**, сэр Уильям (Leishman William B., Sir), английский бактериолог, 1865–1926.
- Лесаж** (Lessage A.A.), французский врач, 1862–1952.
- Либман** (Libman Emanuel), американский врач, 1872–1946.
- Литтл** (Little W.J.), английский врач, 1810–1894.
- Лоуренс** (Laurence J.Z.), английский офтальмолог, 1830–1874.
- Люст** (Lust F.), немецкий врач, р. в 1880 г.
- Лейден** (Leyden E.V.), немецкий врач, 1832–1910.
- Маделунг** (Madelung O.W.), немецкий хирург, 1846–1926.
- Мак-Клюр** (McClure W.B.), американский врач, 1884–1936.
- Манту Шарль** (Mantoux Charles), французский врач, 1877–1947.
- Марфан** Антуан Бернар Жан (Marfan Antonin Bernard Jean), французский педиатр, 1858–1942.
- Мейо-Робсон**, сэр Артур (Mayo-Robson Sir Arthur W.), английский хирург, 1853–1933.
- Менетрие** (Menetrier Pierre E.), французский врач, 1859–1935.
- Моро** (Moro E.), немецкий педиатр, 1874–1951.
- Мошкович** (Moschcowitz Eli), американский врач, 1879–1964.
- Мун** (Moon R.Ch.), американский офтальмолог, 1844–1914.
- Нийен** Уильям (Nyhan William Leo), американский педиатр, р. в 1926 г.
- Найар** (Najjar V.A.), современный американский педиатр.
- Нестеров А.И.**, отечественный терапевт, 1895–1979 (критерии ревматизма).
- Нечипоренко А.З.**, отечественный уролог, 1916–1980.
- Никольский Пётр Васильевич**, отечественный дерматовенеролог, 1858–1940.
- Нонне** (Nonpe M.), немецкий невропатолог, 1861–1959.
- Образцов** Василий Парменович, отечественный терапевт, 1849–1920.
- Одди Руджеро** (Oddi Ruggero), итальянский врач, 1864–1913.
- Олдрич** Роберт (Aldrich Robert Anderson), американский педиатр, р. в 1917 г.
- Олпорт Альберт Сесил** (Alport Arthur Cecil), английский врач, работавший в Южной Африке, 1880–1959.
- Оппенхайм** Херманн (Oppenheim Hermann), немецкий невропатолог, 1858–1919.
- Ортнер** (Ortner N.), австрийский врач, 1865–1935.
- Ослер** Уильям (Osler W., Sir William), выдающийся американский терапевт, 1849–1919; работал в Монреале, Балтиморе, позднее в Оксфорде, один из основателей Королевского Медицинского Общества, известны работы по сердечно-сосудистой патологии, тромбозам, малярии, пневмонии, туберкулёзу, амебиазу.
- Панди** (Pandy K.), венгерский невропатолог и психиатр, 1868–1944.
- Паркинсон**, сэр Джон (Parkinson, Sir John), английский кардиолог, р. в 1885 г. (Вольфа–Паркинсона–Уайта синдром).
- Парро** (Parrot J. M. J.), французский врач, 1829–1883.
- Пастернацкий Фёдор Игнатьевич**, отечественный терапевт, 1845–1902.
- Певзнер М.И.**, отечественный терапевт, 1872–1952.
- Перес** (Perez J.), испанский врач, ум. в 1920 г.
- Пертес** (Perthes G.C.), немецкий хирург, 1869–1927.
- Пик** (Pick F.), чешский врач, 1867–1926.
- Пирогов** Николай Иванович, отечественный хирург и анатом, 1810–1881.
- Плаут** (Plaut H.K.), немецкий врач, 1858–1928.
- Поргес** (Porges O.), американский терапевт, 1879–1967.
- Прадер** (Prader A.), швейцарский педиатр и эндокринолог, р. в 1919 г.
- Прайс-Джонс** (Price-Jones C.), английский врач, 1863–1943.
- Прауэр** (Prower), фамилия больной с недостаточностью фактора свёртывания X.

Пуркинье Ян Эвангелиста (Purkinje), чешский физиолог, 1787–1869.

Пфайффер Ричард (Pfeiffer R.), немецкий бактериолог, 1858–1945.

Райтер (Рейтер) (Reiter H.C.J.), немецкий терапевт, 1881–1969.

Рандю Анри (Rendu Henry-Jules-Louis-Marie), французский врач, 1844–1902. Известен работами по патологии сердца и печени, в 1896 г. сообщил о случае наследуемой геморрагической телеангиэктазии, в 1901 г. ещё об одном случае сообщил сэр Уильям Ослер, а в 1907 — Уэбер.

Ратке Мартин Хайнрих (Rathke Martin Heinrich), немецкий анатом, 1793–1860.

Рейно́ (Raynaud A.G.M.), французский врач, 1834–1881.

Рефсум (Refsum Sigvald B.), норвежский невропатолог, 1907–1991.

Рид Дороти (Reed Dorothy), американский патолог, 1874–1964; описала гигантские клетки при болезни Ходжкена (независимо от Карла Штернберга).

Риккетс Ховард Тэйлор (Ricketts H.T.), американский патолог, 1871–1910 (*Rickettsia*).

Рингер (Ringer S.), английский врач, 1835–1910.

Робинсон (Robinson A.R.), американский дерматолог, 1845–1924.

Роже (Roger H.L.), французский терапевт, 1809–1891.

Романо (Romano C.), итальянский хирург, р. в 1847 г.

Ромберг Мориц Хайнрих (Romberg Moritz Heinrich), немецкий патолог, профессор медицины в Берлине, 1795–1873.

Сакс (Sachs B.P.), американский невропатолог, 1858–1944.

Самойлов Александр Филиппович, физиолог, основоположник отечественной электрокардиологии, 1867–1930.

Сертоли Энрико (Sertoli Enrico), итальянский гистолог, 1842–1910.

Сиденхэм Томас (Sydenham Thomas), английский врач, 1624–1689.

Сильвий Sylvius Franciscus (лат.), он же Dubois [De Le Boë] Francois [Franz] (Сильвий), голландский анатом, врач и химик, 1614–1672; профессор медицины в Лейдене, основатель ятрохимической медицинской школы; в частности, описал водопровод мозга, сильвиеву борозду.

Симановский Николай Петрович, отечественный оториноларинголог, 1854–1922.

Симонс (Simons A.), немецкий врач, р. в 1877 г.

Ситковский Пётр Порфирьевич, отечественный хирург, 1882–1933.

Смит Томас (Smith Thomas), английский патолог, 1833–1909, в 1865 и 1876 г. впервые описал болезнь Хенда–Шюллера–Крисчена.

Сокольский Г.И., отечественный терапевт, 1807–1886.

Стивенс (Stevens A.M.), американский педиатр, 1884–1945.

Стилл (Still G.F.), английский педиатр, 1868–1941.

Стокс (Stokes W.), ирландский врач, 1804–1878.

Стросс [Штраусс] Лотта (Strauss Lotte), американский патолог, р. в 1913 г.

Такаясу Мичишиге (Takayasu Michishige), японский офтальмолог, р. в 1872 г.

Тернер Генри Хьюберт [также Тёрнер] (Turner Henry Hubert), американский эндокринолог, 1892–1970; в 1938 г. описал носящий его имя Х0-синдром у женщин (Шерешевского–Тернера синдром).

Томсен (Thomsen A.J.), датский врач, 1815–1896; в 1876 г. привёл полное описание врождённого тонического спазма, от которого страдал сам.

Траубе (Traube L.), немецкий терапевт, 1818–1876.

Труссó Арман (Trousseau Armand), французский врач, 1801–1867.

Тцанк (Tzanck Arnault), работавший в Париже дерматолог, 1886–1954.

Уайт Пол Дадли (White Paul Dudley), американский кардиолог, 1886–1973, специалист по ЭКГ, личный кардиолог Президента Эйзенхауэра.

Уиллис [Вилизий] Томас (Willis Thomas), английский анатом и врач, 1621–1675.

Уилсон Сэмюэл (Wilson Samuel Alexander Kinnier), английский невролог, 1877–1939; в 1912 г. выпустил книгу о прогрессирующей гепатолентикулярной дегенерации.

Уиппл (Whipple Allen O.), американский хирург, 1881–1963.

Уотерхаус (Waterhouse Rupert), английский врач, 1873–1958.

- Фалло́** Этьен Луи-Артур (Fallot Etienne-Louis Arthur), французский врач, 1850–1911.
- Фаллопий** Габриэлло (Fallopio Gabriele), итальянский анатом, 1523–1562.
- Фанко́ни** Гвидо (Fanconi Guido), швейцарский педиатр, 1892–1973; в 1927 г. описал врождённую анемию (ныне анемия Фанкони), в 1931 г. — комплекс почечных симптомов (синдром Фанкони).
- Филатов** Нил Фёдорович, отечественный педиатр, 1847–1902.
- Франк** (Frank A.E.), немецкий врач, р. в 1884 г.
- Фридрихсен** Карл (Friderichsen Carl), датский врач, р. в 1886 г.
- Фридлиндер** Карл (Friedlander C.), немецкий бактериолог, 1847–1887 (*Klebsiella*).
- Фу́рье** (Fournier J. A.), французский дерматолог, 1832–1914.
- Хантингтон** Джордж (Huntington George S.), американский врач, 1850–1916.
- Хатчинсон**, сэр Джонатан (Hutchinson, Sir Jonathan), английский хирург и патолог, 1828–1913.
- Хвостек** (Chvostek, F.), богемский хирург, 1835–1884.
- Хенд** Альфред (Hand Alfred), американский педиатр, 1868–1949.
- Хенле** Фридрих Густав Якоб (Henle Friedrich Gustav Jacob), немецкий анатом и гистолог, 1809–1885.
- Хиппель**, фон (Hippel Eugen, von), немецкий офтальмолог, 1867–1939.
- Хиршспрунг** Харалд, датский педиатр, 1830–1916.
- Хис** (His W.), немецкий анатом, 1831–1904.
- Ходжкин** [неточно Ходжкин] Томас (Hodgkin Thomas), английский врач, 1798–1866.
- Хэнд** А. (Hand Alfred), американский педиатр, 1868–1949.
- Хюрлер** Гертруда (Hurler Gertrud), австрийский педиатр; в 1920 г. описала один из мукополисахаридозов.
- Чейн** (Cheyne J.), шотландский врач, 1777–1836.
- Чердж** (Churg Jacob), американский патолог, р. в 1910 г.
- Шарко́** Жан-Мартен (Charcot Jean-Martin), французский невропатолог, 1825–1893.
- Шаудин** (Schaudinn F.R.), немецкий зоолог, 1871–1906.
- Шерешевский** Николай Адольфович, отечественный эндокринолог, 1885–1961; в 1925 г. описал симптомокомплекс, известный как синдром Шерешевского–Тернера.
- Шёгрен** Хенрик Сэмюел Конрад (Sjogren Henrick Samuel Conrad), шведский офтальмолог, профессор медицины в г. Лунд (Швеция), конструктор медицинских инструментов, 1899–1986; сухой синдром описан им в 1933 г.
- Шёнляйн** Йоганн (Schonlein Johann Lucas), немецкий патолог и врач, 1793–1864.
- Шига** Киоши (Shiga K.), японский бактериолог, 1870–1957 (*Shigella*).
- Шлаттер** (Schlatter C.), швейцарский хирург, 1864–1934.
- Шмидт** (Schmidt A.), немецкий терапевт, 1865–1918.
- Штернберг** (K. Sternberg), немецкий патолог, 1872–1935.
- Шумлянский** А.М., отечественный врач, 1748–1795.
- Щёткин** Дмитрий Сергеевич, отечественный акушер, 1851–1923.
- Эбштайн** Вильгельм (Ebstein Wilhelm), немецкий терапевт, 1836–1912.
- Элерс** Э. (Ehlers Edvard), датский дерматолог, 1863–1937.
- Эпстайн** Майкл Энтони (Epstein Michael Anthony), английский вирусолог; совместно с канадским вирусологом Ивонной Барр выделил вирус семейства *Herpetoviridae*, обнаруживаемый в клеточных культурах лимфомы Бёркитта; позднее была доказана его этиологическая роль в заболеваемости инфекционным мононуклеозом, а возбудитель был назван в их честь; р. в 1921 г.
- Эрб** (W.H. Erb), немецкий невропатолог, 1840–1921.
- Эрлих** Пауль (Ehrlich Paul), немецкий химик, иммунолог и бактериолог; основоположник химиотерапии, разработал знаменитый препарат 606 (сальварсан) для лечения сифилиса, 1854–1915; лауреат Нобелевской премии 1908 г. (за исследование иммунитета).
- Эшерих** Теодор (Escherich T.), немецкий врач, 1857–1911 (*Escherichia*).
- Юинг** Джеймс (Ewing James), американский патолог, 1866–1943.

Предметный указатель

Lanugo 42, 250

Milia 49, 244

Spina bifida 80

А

Абстиненция 833

Абсцесс

множественный кожи 269

псевдофурункулёз 269

у новорождённых 268

Агенезия

лёгкого 373

лёгочной артерии 375

Агранулоцитоз 180, 833

Аденоиды 93

Акрогерия 834

Акродерматит 55

Акромегалия 203

Акроцианоз 52, 123, 133

Акселерация 39

Активность двигательная,
оценка 27

Актиномикоз 834

Алейкия алиментарно-

токсическая 834

Алопеция 58

Альбинизм 50

Альбинурия 247

Альвеолит 383

аллергический экзогенный 384

фиброзирующий

идиопатический 383

токсический 385

Альдостерон 212

Амелия 80

Амниотония 849

Анализ

крови

детей до года жизни 177

детей старше 1 года 178

недоношенных 178

новорождённого 177

мочи общий 188

Ангина 681

алиментарно-

геморрагическая 834

вторичная 681, 685

грибковая 685

катаральная 106, 683

лакунарная 106, 683

некротическая 683

первичная 681

Симановского—Плаута—

Венсана 686

симптоматическая 681

специфическая 681, 685

фолликулярная 106, 683

язвенно-плёчатая 686

Ангиогеомофилия 511

Аневризма

артеровенозная 375

брюшной аорты 136

восходящей аорты 136

коронарных сосудов 495

Анемия 179, 307, 834

B_{12} -дефицитная 834

серповидноклеточная 322

алиментарная 313

апластическая 318

белководефицитная 314

Блекфэна—Даймонда 319, 835

витаминодефицитная 314

гемолитическая 319

аутоиммунная 322

лекарственная 292

механическая 323

микроангиопатическая 323

гипопластическая 318, 835

врождённая 835

приобретённая 836

дефицитная 308

железододефицитная 309

инфекционная 313

классификации 307

Минковского—Шоффара 293

недоношенных

поздняя 313

ранняя 312

пернициозная 834

постгеморрагическая 318

при хронических

заболеваниях 324

серповидноклеточная 293

сидеробластная

пиридоксинзависимая 313

свинцовая 313

Фанкони 318, 836

Аномалия(и)

конституции 295

развития малые 27

сердца малые 132

Эбштайна 836

Анорексия 162, 265

Анурия 195

Аортоартериит

неспецифический 498

Аплазия лёгкого 373

Апноэ 100

Аппарат опорно-двигатель-

ный 70, 76

Аппетит 162

Арахнодактилия врождённая

контрактурная 406

Аритмия 434

дыхательная 126, 137

Артралгии 81

Артрит 82

реактивный 82

ревматоидный

ювенильный 460, 462, 463

Аскаридоз 755

Аспирация

молока 274

околоплодных вод 273

Астма

бронхиальная 385

базисная терапия 391

неотложная помощь 395

принципы лечения 391

схема лечения 395

влажная 387

сердечная 123

физического усилия 392

Асцит 160

Атака паническая 442

Атония мышечная 88

Атрофия мышечная 88, 90

Аускультация

живота 161, 187

кровеносных сосудов 132

лёгких 102

сердца 128

Афония 105

Афты 156, 609, 836

Ахалазия пищевода 279

Ахалия 555

Ацидоз 836

дыхательный 836

метаболический 836

молочнокислый 836

почечный тубулярный 343

смешанный 836

транзитный 245

физиологический 188

Аэрофагия 145, 163

Б

Бактериурия 189

Бластоциста 16

Блокада атриовентрику-

лярная 435, 837

Болезнь(и)

Аддисона 215

Аддисона—Бирмера 834

аутоиммунная 837

Барракера—Симонса 63, 848

Берже 592, 843

Бувре 861

Бушке 860

Верльгофа 501

Волмана 215

гемолитическая

новорождённых 287, 289

гиалиновых мембран 271

Гирке 432, 843

Гоше 837

Дарлинга 843

Дауна 837

Деркума 63

диффузные соединительной

ткани 468

Дюшенна 91, 845

желудка 521

желчевыводящей системы 550

инфекционные 837

Иценко—Кушинга 216, 838

Кавасаки 492, 494

коллагеновая 838

крови 501

Крона 544

Кундрата 848

- Лайма 838
 Литтла 838
 лучистогрибковая 834
 Минковского—Шоффара 319
 накопления 838
 лизосомная 838
 пероксисомная 839
 Ниманна—Пика 839
 органов дыхания 345
 органов пищеварения 521
 Остуда—Шлаттера 841
 Пертеса 81
 поджелудочной железы 557
 Посады—Вернике 847
 почек и мочевых путей 571
 Рандю—Ослера 839
 ревматические 453
 Рейно 839
 Риттера 268
 сердечно-сосудистые 399
 Симмондса 202, 839
 Сокольского—Буйо 453, 839
 Такаюсу 498
 Толочинова—Роже 404, 839
 толстой кишки 535
 Томсена 849
 тонкой кишки 535
 Уилсона—Коновалова 845
 Уиппла 839
 фон Виллебранда 511, 840
 Фрелиха 844
 Ходжкена 512
 хромосомная 840
 Хэнда—Шюллера—
 Крисчена 840
 Шёнляйна—Геноха 493, 841
 Шлаттера 841
 эксфолиативная
 генерализованная 268
 язвенная 530
Боли
 в животе 154, 165
 мойнингамовский ритм 165
 роста 81
 Борозда харрисонова 77, 81, 338
 Брадикардия синусовая 435
 Брадипноэ 107
 Браслетки при рахите 78, 81
 Бронхаденит туберкулёзный 738
 Бронхиолит 355
 острый 362
 облитерирующий 366
 хронический
 облитерирующий 381
Бронхит
 острый 355, 360
 обструктивный 363
 простой 361
 рецидивирующий 367
 хронический 380
 Бронхоскопия 103
 Бронхофония 103
 Бруцеллёз 841
 Бубоны 69
 Бугорок 45
 Булимия 162
 Буря вегетативная 442
В
 Ваготония 441
 Вакцинация 817
 Васкулит
 геморрагический 493
 системный 490
 Везикуллопустулёз 55
 Витилиго 50, 842
 ВИЧ-инфекция 673
 Возраст
 зубной 75
 подростковый 22
 школьный 22
 Волдырь 45
 Волосы
 первичные 41
 при гипотиреозе 58
 при грибковом поражении 59
 при педикулёзе 59
 пушковые 42
 Волчанка системная красная 468
 Воротник Стокса 136
 Вскармливание 227
 естественное 227
 искусственное 235
 смешанное 238
 Вульвагинит дескваматив-
 ный 244
 Выбухание родничка 84
 Выдох хрюкающий 272
 Выпот
 перикаридальный 426
 плевральный 94
Г
Гастрит
 острый 521
 у новорождённых 281
 флегмонозный 523
 хронический 524
 Гастродуоденит хронический 526
 гастритоподобный 528
 язвенноподобный 528
 Гельминтозы 753
 Гемангиома 53
 Гемартроз 508
 Гематома при гемофилии 508
 Гематурия 193
 Гемисклеродермия 487
 Гемоглобинопатия 293, 321
 Гемоглобины 173
 Гемопоз 172
 Гемоторакс 94
 Гемофилия 507
Гепатит
 аутоиммунный 567
 вирусный 627
 острый вирусный
 А 627
 В 634
 С 641
 D 643
 Е 644
 G 646
 парентеральный 634
 сывороточный 634
 хронический 562
 хронический вирусный 562
 В 563
 С 564
 D 565
 Гепатомегалия 171
 Гермафродитизм 224
 Герпес
 генитальный 611
 опоясывающий 616
 Гигантизм гипофизарный 203
 Гингивит 157
 Гинекомастия 225
 Гиперальдостеронизм 217
 Гипербилирубинемия
 конъюгированная 294
 неконъюгированная 287
 новорождённых
 физиологическая 49
 транзиторная 245
 Гипервитаминоз D 342
 Гипергидроз 54
 Гиперемия кожи 49
 Гиперинсулинизм 219
 Гиперкоагуляция 181
 Гиперкортицизм 216
 Гипермобильность суставов 82
 Гиперпигментация кожи 50
 Гиперпитуитаризм 203
 Гиперсаливация 163
 Гиперстенурия 192
 Гипертензия артериаль-
 ная 138, 446
 злокачественная 449
 при заболеваниях почек 197
 эссенциальная 447
 Гипертермия 54
 транзиторная 246
 Гипертония мышеч-
 ная 34, 88, 90
 Гипертрихоз 58
 Гиперурикемия 300, 843
 Гипоальдостеронизм 217
 Гипогалактия 229
 коррекция 231
 Гипогидроз 54
 Гипогликемия транзиторная 246
 Гипогонадизм 225
 Гипокальциемия
 новорождённых 210
 транзиторная 246
 Гипокоагуляция 181
 Гипокортицизм 203, 214
 Гипомагниемия транзиторная 246
 Гипопаратиреоз 210, 211
 вторичный 212
 первичный 211
 транзиторный
 новорождённых 211
 Гипопитуитаризм 202
 Гипоплазия
 лёгкого 373
 лёгочной артерии 375
 поджелудочной железы 282
 почек 191
 эмали 84
 Гипостатура 325, 327, 330
 Гипостенурия 192
 Гипоталамус 199
 Гипотензия артериальная 138
 Гипотермия 54
 транзиторная 246
 Гипотиреоз 207
 Гипотония мышечная 33, 88, 90

- Гипотрофия 63, 325, 328
 мышечная 90
 Гипофиз 199, 201
 Гирсутизм 58
 Гистоплазмоз 843
 Гликогеноз 843
 тип I 432
 Гломерулонефрит 582, 843
 быстро прогрессирующий 588
 острый
 постстрептококковый 584
 подострый 588
 с полулуниями 588
 фокальный 843
 хронический 590
 гематурическая форма 592
 нефротическая форма 591
 смешанная форма 592
 гломерулонефрит
 экстракапиллярный 588
 Глоссит 157
 Глотание
 нарушения 155
 у новорождённого 144
 Глюкозурия 192
 Глюоокортикоиды 212
 Гнейс 298
 Гниды 59
 Гнойничок 46
 Гнусавость 105
 Голова Медузы 156
 Гониометр 79
 Горб сердечный 124, 135
 Границы лёгких 101
 Грипп 601
 Грудь
 килевидная 338
 куриная 77, 338
 сапожника 77, 338
 Группа здоровья 13
- Д**
 Давление
 артериальное 121
 методика измерения 125
 венозное 122
 пульсовое 122
 Движения
 активные 89
 пассивные 89
 Дегидратация 789
 Дерматит
 атопический 56
 пелёночный 49, 269
 себорейный 56
 экзофолиативный 55
 Дерматомиозит 479, 844
 ювенильный 479
 Дермотографизм 48
 Дефекция, частота 151
 Дефигурация 77
 Дефицит пульса 126, 138
 Деформация 77
 пальцев
 веретенообразная 78, 81
 сосискообразная 78, 81
 Диабет
 несахарный 203
 нефротенный 203
 почечный 597
 центральный 203
 сахарный 220
 вторичный 220
 инсулинзависимый 220
 инсулинезависимый 220
 тип I 220
 типа II 220
 Диарея 169, 709
 Диатез 295
 геморрагический 501
 лимфатико-
 гипопластический 298
 нервно-артритический 300
 экссудативно-катаральный 297
 Дивертикулит 529
 околососочковый 528
 Дизентерия 714
 Дизостоз клейдокранияльный 80
 Дисбактериоз 283
 Дискинезия желчевыводящих
 путей 551
 Диспепсия
 алиментарная 284
 физиологическая 245
 Дисплазия
 бронхолёгочная 274
 почек 191
 соединительной ткани 406
 эктодермальная врождённая 58
 Дистония
 мышечная 34
 нейроциркуляторная 442
 Дистрес-синдром
 респираторный 271
 Дистрофия 63, 325, 844
 адипозогенитальная 844
 гепатоцеребральная 845
 мышечная 91
 Беккера 845
 Дюшенна 845
 пренатальная 328
 невропатическая 328
 нейродистрофическая 328
 нейроэндокринная 328
 энцефалопатическая 328
 Дисфагия 155, 163
 Дисфункция церебральная 255
 Диурез новорождённых 184
 Дифтерия 687
 глаз 691
 гортани 787
 дыхательных путей 690
 зева, налёт на миндалинах 106
 кожи 691
 носа 691
 ротоглотки 689
 гипертоксическая 690
 локализованная 690
 распространённая 690
 токсическая 690
 у привитых 691
 половых органов 691
 Длина тела, измерение 36
 Допплерография 133
 Дрожание
 голосовое 100
 диастолическое 125, 137
 систолическое 125, 137
- Дуоденит
 локальный
 панкреатоподобный 528
 хронический
 холецистоподобный 528
 Дуоденостаз 528
 Дыхание
 Биота 106
 бронхиальное 108
 жёсткое 109
 носовое затруднённое 99
 ослабленное 109
 пузырьное 102
 спонтанное при постоян-
 ном положительном
 давлении 273
 усиленное 109
 Чейна-Стокса 106
- Ж**
 Жажда 163
 Железа
 паразитовидная 209
 поджелудочная 219
 половая 222
 шишковидная 204
 щитовидная 204, 206
 Железо
 дефицит 310
 обмен у ребёнка 309
 Желтуха 50, 167
 конъюгационная
 физиологическая 168
 ложная 51
 новорождённых
 физиологическая 50
 транзиторная 245
 экзогенная 168
 ядерная 288
 Жир бурый 60
- З**
 Заболеваемость новорождё-
 нных 851
 Заболевания
 бронхолёгочные
 неспецифические 369
 рахитоподобные 343
 Загривок буйвола 216
 Задержка полового развития 225
 Заеды 157
 Западение родничка 84
 Запор 155, 170
 атонический 170
 спастический 170
 Заслонка
 бауиниева 147
 евстахиева 112
 Зашита мышечная 171
 Звёздочки сосудистые 53
 Звук перкуторный
 коробочный 108
 тимпанический 108
 ясный лёгочный 101
 Зев, осмотр 99
 Зернистость базофильная
 эритроцитов 179
 Зоб 206

Зона Шоффара 159

Зубы 75

прорезывание
молочных зубов 75
постоянных зубов 75
Хатчинсона 84

И

Иерсиниоз 717

Изжога 155, 163

Изостенурия 192

Илеит

гранулематозный 544
терминальный 472, 544

Илеус мекониевый 378

Иммунодефицит
неклассифицируемый 299

Импетиго 55

Интоксикация витамином D 342

Инфаркт

мочекишный 247
почек, мочекишный
новорождённых 188

Инфекция 847

аденовирусная 602
вирусная
респираторная 599
внутриутробная 259
вызванная ВИЧ 673
герпетическая 607
новорождённых 611
кишечная
острая 709
стафилококковая 719
менингококковая 729
высыпания 57
мочевая 571
респираторно-
синцитиальная 603
риновирусная 603
ротавирусная 718
цитомегаловирусная 621
врождённая 622
приобретённая 623
энтеровирусная 665
высыпания 57

Инфицирование плода 259, 260

Искривление нижних
конечностей

вальгусное 77
варусное 77

Исследование прямой
кишки 161

Ишурия 195

К

Кальциноз при дерматомио-
зите 482

Кампилобактериоз 718

Капиллярит 471

Кардиалгии 134

Кардиомиопатия 277

гипертрофическая 416

Кардиоспазм 279

Кардит

врождённый
поздний 411
ранний 411
неревматический 410

острый 412

подострый 413

ревматический 455

хронический 413

гипертрофический 414
застойный 414

Кариез 84

Кахексия 63

Кашель 99, 105

битональный 105

лающий 99, 105

при патологии сердца 135

Квашиоркор 330

Кетонурия 192

Кефалогематома 77

Киста лёгкого 374

Кисть муляжная 78

Клапан Губарева 145

Клетка

Березовского—Рид—
Штернберга 70, 512
грудная 77

бочкообразная 106

воронкообразная 77

килевидная 77

пальпация 100

Клетчатка жировая 59, 60, 61

Клиренс эндогенного

креатинина 189

Кожа 39, 43

бледность 49

бронзовая 50

влажность 44

высыпания 44

гиперемия 49

гиперпигментация 50

мраморность 48

расчёт площади поверх-
ности 40

цвет 43

цвета кофе с молоком 49

шелушение 53

эластичность 47

Койлонихия 57

Коклюш 703

Кокцидиоз 847

Коли-инфекция 716

Колика почечная 196

Колит язвенный

неспецифический 547

Кольца Кебота 180

Кома 777

Комочки Биша 59, 143

Комплекс туберкулёзный

первичный 738

Контрактуры мышечные 91

Конфигурация сердца 139

Концептус 15

Конъюнктивит у

новорождённых 268

Корень лёгкого 96

Корка 46

Корь 647

высыпания 57

Краниотабес 78, 338

Крапивница 56, 802

пигментная 50

Краснуха 655

врождённая 658

высыпания 57

приобретённая 657

Крепитация 110

Кривошея 93

Криз

апластический 320

вагоинсулярный 443

гемолитический 319

гипертонический 449

гипоксический 404

гормональный

новорождённых 244

лактационный 230

симпатоадреналовый 443

Крик

мозговой 270

монотонный 105

оценка у новорождённого 27

Крипторхизм 224

Криптоспоридиоз 718

Кристаллурия 193

Кристаллы Шарко—Лейдена 389

Кровотворение 172

внеэмбриональное 172

костномозговое 17, 173

мегалобластическое 17

печёночное 17, 173

Кровообращение

коллатеральное 124

новорождённого 114

плода 16, 112

Круп 784

дифтерийный 690

Ксероз 54

Л

Лаймоборрелиоз 838

Лапа когтистая 81

Ларингоскопия 103

Ларингоспазм 787

Ласты моржа 78

Лейкоз 514

острый 514

Лейконихия 58

Лейкопения 180

Лейкоплакия 156

Лейкоцитарная формула

новорождённого 177

Лейкоцитоз 180

нейтрофильный 180

Лейкоцитурия 193

Ливедо 53

Лимфаденит 68

Лимфаденопатия 68

генерализованная 69

Лимфатизм перифери-
ческий 299

Лимфогранулематоз 512

Лимфопения 180

Лимфосаркоматоз 848

Лимфоцитоз 180

Липоатрофия 63

Липодистрофия 63

прогрессирующая

сегментарная 848

Липоматоз 63

Лихенификация 46

Лихорадка 765

белковая 246

высыпания 57
приобретённая 657
Крепитация 110
Кривошея 93
Криз
апластический 320
вагоинсулярный 443
гемолитический 319
гипертонический 449
гипоксический 404
гормональный
новорождённых 244
лактационный 230
симптоадреналовый 443
Крик
мозговой 270
монотонный 105
оценка у новорождённого 27
Крипторхизм 224
Криптоспоририоз 718
Кристаллурия 193
Кристаллы Шарко—Лейдена 389
Кроветворение 172
внеэмбриональное 172
костномозговое 17, 173
мегалобластическое 17
печёночное 17, 173
Кровообращение
коллатеральное 124
новорождённого 114
плода 16, 112
Круп 784
дифтерийный 690
Ксероз 54

Л

Лаймоборрелиоз 838
Лапа когтистая 81
Ларингоскопия 103
Ларингоспазм 787
Ласты моржа 78
Лейкоз 514
острый 514
Лейконихия 58
Лейкопения 180
Лейкоплакия 156
Лейкоцитарная формула
новорождённого 177
Лейкоцитоз 180
нейтрофильный 180
Лейкоцитурия 193
Ливедо 53
Лимфаденит 68
Лимфаденопатия 68
генерализованная 69
Лимфатизм перифери-
ческий 299
Лимфогранулематоз 512
Лимфопения 180
Лимфосаркоматоз 848
Лимфоцитоз 180
Липоатрофия 63
Липодистрофия 63
прогрессирующая
сегментарная 848
Липоматоз 63
Лихенификация 46
Лихорадка 765
белковая 246
острая ревматическая 453
Лицо
аденоидное 93
лунообразное 62, 216
матроны 50
Лоб олимпийский 76
Люпус-хейлит 471
М
Макрогематурия 193
Макросомия 220
Макроцефалия 77
Макула 45
Масса тела, определение 37
Мастит у новорождённых 269
Мастопатия физиологическая 244
Меконий 150
Мелена 171
Мембранопатии
эритроцитарные 293
Менингит
менингококковый 731
туберкулёзный 740
у новорождённых 270
Менингококцемия 731
Менингоэнцефалит
менингококковый 731
Места слабые передней
брюшной стенки 157
Метеоризм 169
у новорождённых 280
Метод
зыбления 161
флюктуации 161
Метроррагии 244
Миалгия 87, 90
Миастения 92
врождённая 92
неонатальная 92
Микрогематурия 193
Микроцефалия 77
Микроцитоз 179
Микседема 64
Миокардиодистрофия 416
Миокардит
антенатальный 278
новорождённых 278
постнатальный 278
Миопатия 91, 849
воспалительная 92, 479
лекарственная 92
юношеская 849
Миотония 92
Томсена 849
Мозг
головной 25
спинной 26
Моллюск контактиозный 56
Молоко
грудное 228
коровье цельное 236
Молочница 269
Мононуклеоз инфекционный 619
Монорхизм 224
Моноцитоз 180
Моноцитопения 181
Морула 15
Моча в виде мясных помоев 192

Мраморность кожи 48
Муковисцидоз 282, 377
Мурлыканье кошачье 125, 137
Мышцы, степень развития 87

Н

Надпочечник 212
Надпочечники 213, 214
Нанизм 332
Нарушение мозгового
кровообращения 255, 261
Невус 45
Недержание мочи 196
ночное 196
Недоношенность 249
последстви 254
признаки 250
профилактика 254
степени 250
Недостаточность
дисахаридазная 542
дыхательная 349
кардии 279
коронарная 141
лактазы 282
надпочечниковая
острая 216
хроническая 214
нижнего пищеводного
сфинктера 279
почечная 197
острая 198, 586
хроническая 198
сердечная 142
левожелудочковая 142
правожелудочковая 142
у новорождённых 278
сердечно-сосудистая 349
Нейродермит 56
Нейролейкоз 517
Нематодозы 753
Непереносимость
лактозы 542
сахарозы 542
Неудержание мочи 196
Нефрит
апостематозный 575
волчаночный 472
быстро прогрессиру-
ющий 472
наследственный 594
Нефропатия ишемическая 286
Нефроптоз 187
Никтурия 195
Нити жемчуга при рахите 78
Новорождённый
заболеваемость 851
пограничные состояния 243
Ногги
когтистые 58
при грибковом поражении 58
Нормотония мышц 88
О
Облысение 58
Обмен витамина D 336
Обмороки 122
вазовагальные 135
кардиогенные 135

- острый 557
 хронический 559
 Панмиелофтиз 180
 Панныс 461
 Папиллит 528
 Папула 45
 Парагрипп 602
 Параоклюш 708
 Паралич 92
 Паратрофия 62, 325, 331
 Парез 92
 Паронихия 58
 Паротит эпидемический 660
 Пастозность 123
 Пасть волчья 80
 Пауциартрит 82
 Педиатрия
 история 7
 определение 7
 Педикулёз 56, 59
 Пеллагра 852
 Пептид С 219
 Перебои в работе сердца 134
 Перегородка межпредсердная
 окончательная 111
 первичная 111
 Перекрёст физиологический
 второй 178
 первый 177
 Переломы 83
 по типу зелёной ветки 84
 Перикардит 425
 острый
 выпотной 429
 сухой 428
 хронический
 адгезивный 429
 констриктивный 430
 экссудативный 429
 Период(ы)
 грудной 19
 дошкольный 21
 интранатальный 17
 неонатальный 18
 новорождённости 18, 850
 перинатальный 18
 плодный 16
 поздний плодный 18
 преддошкольный 21
 пубертатный 23
 развития ребёнка 15
 фетальный 18
 эмбриональный 16
 Периодонтит 84
 Периостит 83
 Перкуссия
 живота 160
 лёгких 101
 непосредственная 101
 опосредованная 101
 печени 161
 селезёнки 161
 сердца 127
 Печень, размеры по Курлову 161
 Пиелонефрит
 острый 574
 хронический 578
 Пикфлоуметрия 389
 Пилороспазм 147
 у новорождённого 280
 Пилоростеноз 280
 Пиодермии 55
 Пиоторакс 94
 Плод жизнеспособный 17, 249
 Плоскостопие 78
 Пляска каротид 136
 Пневмония 345
 атилочная 352
 внутриутробная 276
 деструктивная 352
 интерстициальная 352
 крупозная 351
 новорождённых 353
 очаговая 350
 очагово-сливная 351
 пневмоцистная 353
 сегментарная 351
 хроническая 369
 Пневмоторакс 94
 Подвижность нижнего края
 лёгких 102
 Подвывихи 84
 Пойкилоцитоз 179
 Полиадения 68
 Полиартериит
 узелковый 496
 ювенильный 496
 Полиартрит ревматический 454
 Полидактилия 80
 Полиомиелит 665
 Полиурия 194
 Полифагия 162
 Полицитемия 293
 истинная 179
 у новорождённых 248
 Поллакиурия 196
 Понос 155
 Пороки сердца врождённые 400
 с обеднением большого
 круга 401
 с обеднением малого круга 401
 с переполнением малого
 круга 401
 Потница 49
 Походка
 анталгическая 78
 утиная 78
 Почка
 блуждающая 187
 кольцевидная 191
 подковообразная 191
 удвоенная 190
 Прикорм 232
 Прикус постоянный 76
 Припадки судорожные
 аффективно-респиратор-
 ные 33
 Приступ
 гипоксемический 402
 одышечно-цианотичес-
 кий 135, 402
 Проба
 Зимницкого 189
 Мак-Клюра—Олдрича 62
 на тракцию 89
 провокационная с аллер-
 генами 103
 Реберга 189
 с бронхолитиком 389
 эндотелиальная 504, 509
 Проекция
 жёлчного пузыря 160
 органов живота на брюшную
 стенку 158
 Пропалс митрального клапана 405
 Пролежни 53
 Пространство Траубе 101
 Протеинурия 194, 247
 Проток
 аранциев 112
 время закрытия 247
 артериальный 113
 время закрытия 247
 артериальный открытый 277
 боталлов 113
 время закрытия 247
 венозный 112
 время закрытия 247
 Псевдогипоальдостеронизм 217
 Псевдоксантома эластическая 406
 Псевдофурункулёз 55, 853
 у новорождённых 269
 Пузырёк 45
 Пузырчатка
 сифилитическая 55
 эпидемическая 55
 Пузырь 46
 жёлчный
 пальпация 160
 проекция 160
 Пульс
 альтернирующий 137
 артериальный 126
 базальный 126
 быстрый 127
 медленный 127
 полный 127
 прекапиллярный 124
 пустой 127
 Пульсация
 патологическая 136
 эпигастральная 126
 Пурпура 853
 Пурпура тромбоцитопени-
 ческая 501
 Пятно(а) 44
 Бельского—Филатова—
 Коплика 156
 монголоидные 48
 пигментное 45
 родимое 45
 сосудистое 45
Р
 Развитие
 половое преждевременное 225
 психомоторное, оценка 30
 физическое ребёнка 34
 влияющие на него
 факторы 37
 оценка 38
 Расстройство сознания 775
 Расчёт
 необходимого объёма пищи 231

провокационная с аллергиями 103
 Реберга 189
 с бронхолитиком 389
 эндотелиальная 504, 509
 Проекция
 жёлчного пузыря 160
 органов живота на брюшную стенку 158
 Пропалс митрального клапана 405
 Пролёжни 53
 Пространство Траубе 101
 Протеинурия 194, 247
 Проток
 аранциев 112
 время закрытия 247
 артериальный 113
 время закрытия 247
 артериальный открытый 277
 боталлов 113
 время закрытия 247
 венозный 112
 время закрытия 247
 Псевдогипоальдостеронизм 217
 Псевдоксантома эластическая 406
 Псевдофурункулёз 55, 853
 у новорождённых 269
 Пузырёк 45
 Пузырчатка
 сифилитическая 55
 эпидемическая 55
 Пузырь 46
 жёлчный
 пальпация 160
 проекция 160
 Пульс
 альтернирующий 137
 артериальный 126
 базальный 126
 быстрый 127
 медленный 127
 полный 127
 прекапиллярный 124
 пустой 127
 Пульсация
 патологическая 136
 эпигастральная 126
 Пурпура 853
 Пурпура тромбоцитопеническая 501
 Пятно(а) 44
 Бельского—Филатова—Коплика 156
 монголоидные 48
 пигментное 45
 родимое 45
 сосудистое 45

Р
 Развитие
 половое преждевременное 225
 психомоторное, оценка 30
 физическое ребёнка 34
 влияющие на него факторы 37
 оценка 38
 Расстройство сознания 775
 Расчёт
 необходимого объёма пищи 231

калорийный 231
 объёмный 231
 Расщепление
 I тона 140
 II тона 140
 Рахит 81, 335
 Рвота 155, 164
 ацетонемическая 165, 301
 вторичная у новорождённых 281
 желудочная 164
 каловая 165
 кровавая 164
 рефлекторная 164
 центрального генеза 164
 Реакция
 аллергическая острая 797
 лейкомоидная 180
 температурная 763
 Реанимация 812
 Ребёнок
 недоношенный 249
 выхаживание 253
 психомоторное развитие 253
 особенности вскармливания 253
 физическое развитие 252
 Ревматизм 453
 Регидратация
 парентеральная 794
 пероральная 793
 Режим
 питания 232
 питания детей старше 1 года 240
 Реовазография 133
 Реприза 705
 Ретикулитоз 179
 Рефлекс(ы)
 автоматической ходьбы 29
 безусловные врождённые 28
 вегетативные 30
 висцеральные 30
 Галанта 29
 защитный 29
 кожные 30
 лабиринтный установочный 29
 ладонно-ротовой 28
 Ландау
 верхний 29
 нижний 29
 Моро 29
 опоры 29
 Переса 29
 поисковый 28
 ползания 29
 со слизистых оболочек 30
 сосательный 29
 сухожильные 30
 хватательный 29
 шаговый 29
 Ригидность
 затылочных мышц 270
 мышечная 88
 Ритм
 галопа 130, 140
 перепела 141

Роднички 72
 боковые 72
 большой 72
 малый 72
 Розеола 45
 Рот рыбий 210
 Рубец 46
 Рука акушера 210
 Руминация 165

С
 Сальмонеллёз 714
 Саркоидоз 854
 Саркома
 Капоши 854
 Юинга 83
 Свищ
 артериовенозный 375
 бронхопищеводный 374
 трахеопищеводный 374
 Секвестрация лёгкого 374
 Сепсис 265
 Септикопиемия 266
 Септицемия 265
 Сердце лежащее 138
 Сердцебиение 134
 Сидеропения 310
 Сила мышечная, оценка 89
 Симпатикотония 442
 Симптом
 верёвочки 89
 возврата 89
 Готтрона 481, 483
 Грекова—Ортнера 160
 Грефе 209
 дерматомиозитных очков 481
 дряблых плеч 89
 жгута 47
 Кера 160
 крахмальных пелёнок 220
 Люста 210
 Мёбиуса 209
 молоточковый 48
 Мюссе 136
 Мюсси 160
 налёстка 57
 Никольского 55
 Образцова—Мерфи 160
 поколачивания 187
 расчёски 481
 рубашки 481
 рука механика 481
 Труссо 210
 утренней скованности 82
 Филатова 697, 698
 Франка 104
 Хвостека 210
 часовых стёкол 58
 Щёткина—Блумберга 157
 щипка 47
 Симптомокомплекс Микулича 516
 Синдром
 CREST 487
 абстинентный 833
 антифосфолипидный 473
 Арлекина 48
 аспирации мекония 273
 аспирационный 273

- срыгивания и рвоты 279
 Стивенса—Джонсона 800
 Стилла 462
 судорожный 32
 суставной 471
 Такаюсу 492, 858
 тесной обуви 64
 тестикулярной феминизации 225
 токсический 349
 токсического эпидермального стафилококкового некролиза 267
 Уильямса—Кемпбелла 374
 Уотерхауса—Фридрихсен 731
 Фанкони 844, 859, 863
 Хаммена—Рича 383
 Черджа—Стросс 497, 859
 Шерешевского—Тёрнера 224
 Шмидта 215
 Элерса—Данло 406
 эпителиальный 310
- Система**
 гипоталамо-гипофизарная 198
 дыхательная 93, 98
 мочева 181, 186
 мышечная 85, 87
 нервная 25, 27
 пищеварительная 142, 154
 свёртывания крови 175
 сердечно-сосудистая 116
 развитие 111
 сердечно-сосудистой 122
 эндокринная 198
- Сифилис** 744
 врождённый 748
 приобретённый 746
 плода 748
- Скарлатина** 695
 высыпания 56
- Склередема Бушке** 63, 860
- Склеродермия системная** 485
- Сколиоз** 77
- Слабость мышечная** 91
- Слюнотечение**
 физиологическое 143
- Смазка сыровидная** 250
- Смертность младенческая** 850
- Смерть клиническая** 812
- Смеси** 236
 кисломолочные 237
 лечебные 237
 молочные адаптированные 236
 на основе гидролизovaných белков 237
 неадаптированные 236
 простые 236
 соевые 237
- Созревание половое**
 у девочек 223
 у мальчиков 223
- Сомнолентность** 777
- Сопор** 777
- Сосание** 144
- Состояние**
 агональное 811
 неотложное 860
 пограничное 243
- гипербилирубинемия транзиторная 245
 гормональный криз 244
 дисбиоз транзиторный 245
 диспепсия
 физиологическая 245
 изменения
 кровообращения 247
 кожных покровов 243
 нарушения теплового обмена 246
 особенности метаболизма 245
 особенности функции почек 247
 потеря массы тела 246
 терминальное 809
- Соты пчелиные** 275
- Спастичность мышечная** 88
- СПИД** 673
- Спирали Куршманна** 389
- Спирография** 103
- Спленомегалия** 172
- Спондилит**
 деформирующий 82, 465, 860
 туберкулёзный 860
- Спондилоартрит анкилозирующий** 465, 860
- Срыгивание** 155
- Ссадина** 46
- Стафилодермия** 55
- Стеноз**
 гортани 785
 трахеи 374
- Стигмы дизэмбриогенеза** 27, 186
- Стоматит кандидозный у новорождённых** 269
- Стопа конская** 78
- Странгурия** 196
- Стрептодермия** 55
- Стрии** 53, 216
- Строфулюс** 56
- Стул**
 дётеобразный 171
 переходный 245
 с алой кровью 171
- Судороги** 769
 генерализованные 33
 клонические 32
 миоклонические 33
 парциальные 33
 при гипогликемии 771
 при гипокальциемии 771
 при гипомagneмии 771
 при нейроинфекциях 771
 тонические 33
 фебрильные 33, 771
- Сурфактант** 271
- Сфероцитоз наследственный** 293, 319
- Сыпь**
 гелиотропная 483
 геморрагическая 57
- Т**
 Талассемии 321
 Талия сердца 128
- Тахикардия пароксизмальная 435
 Тахипноэ 106, 123
 Телеангиэктазия 53
 Тело инородное дыхательных путей 376
 Телосложение атлетическое 124
 Тельце(а)
 Жолли 180
 Креола 389
 щеки жировое 59
- Тест**
 пероральный толерантности к глюкозе 219
 с физической нагрузкой 389
- Типы дыхания** 100
- Тиреоидит** 209
 аутоиммунный 209
 гранулематозный 209
- Тиреотоксикоз** 208
- Тишина гробовая** 171
- Токсакарроз** 756
- Токсикоз инфекционный** 265
- Токсин экфолиативный** 267
- Толчок**
 верхушечный 124
 пальпация 125
 сердечный 124
- Тонус мышечный** 88
 оценка 28
- Тоны сердца** 129
 I 129
 II 129
 III 130, 140
 IV 130, 140
 ослабление 139
 открытия митрального клапана 141
 пушечный 140
- Точка**
 жёлчного пузыря 160
 мочеточниковая 187
- Тошнота** 155, 164
- Травма спинного мозга перинатальная** 257
- Транспозиция магистральных сосудов** 112
- Трахеобронхомаляция** 374
- Трахеобронхомегалия** 374
- Трематодоз** 758
- Трисомия по хромосоме X** 224
- Трихинеллёз** 757
- Трихоцефалёз** 757
- Трихуроз** 757
- Тромбастения Глянцманна** 506
- Тромбоцитоз** 181
- Тромбоцитопения** 181
- Туберкулёз** 735
 костей и суставов 739
 лёгких диссеминированный 739
 мочевых и половых органов 739
- Тубулопатии** 596
- Туляремия** 862
- Тупость сердечная**
 абсолютная 127
 относительная 127
- Тургор мягких тканей** 61

У

- Угол эпигастральный 77
- Узел 45
- Узелок 45
 - Бона 143
 - ревматический 456
- Узлы лимфатические
 - нарушение смешаемости 68
 - основные группы 66
 - пальпация 67
- Уробилиногенурия 192
- Уробилинурия 192
- Урография экскреторная 190

Ф

- Фавизм 320
- Феномен
 - Артюса 862
 - волчаночный 862
 - восковой куклы 88
 - зубчатого колеса 88
 - Рейно 862
 - свинцовой трубки 88
 - складного ножа 88
 - флюктуации 79
 - Харгрейвса 862
- Феохромоцитомы 218
- Ферментопатии
 - эритроцитарные 293
- Фиброз кистозный 282, 377
- Фиброзластоз миокарда 277
- Фильтрация клубочковая 189
- Флегмона новорождённых
 - некротическая 268
- Флюороз 84
- Фонокардиография 133
- Формула лейкоцитарная 180
- Фосфат-диабет 596
- Фототерапия 291

Х

- Хейлит ангулярный 156
- Хлороз 313
- Холекинетики 552
- Холеретики 552
- Холецистит
 - острый 553
 - хронический 554
 - калькулёзный 556
 - некалькулёзный 554
- Хондродисплазия 81
- Хорея 863
 - малая 455
 - Сиденхэма 863
 - Хантингтона 863
- Хрипы 109
 - влажные 109
 - сухие 109
- Хромота перемежающаяся 123
- Хронаксиметрия 90

Ц

- Целиакия 542, 863, 864
- Цестодоз 758

- Цианоз 51, 104, 123, 133
 - генерализованный 133
 - дифференцированный 134
 - местный 52
 - ограниченный 52
 - периоральный 123
 - периферический 52, 133
 - с вишнёво-красным оттенком 133
 - тёмно-вишнёвого цвета 52
 - центральный 51, 133
- Цилиндрурия 194
- Цистоскопия 190
- Цистоуретрография
 - микционная 190

Ч

- Чётки
 - при пальпации рёбер 78
 - при рахите 81
 - рахитические 337
- Частота
 - дыхательных движений 100
 - у недоношенных 251
 - сердечных сокращений 121
 - у недоношенных 251
- Черта ногтя физиологическая 42
- Чесотка 56
- Чешуйка 46

Ш

- Шелушение 53
- Шигеллёз 714
- Шкала
 - Стюарта 36
 - центильная 36
- Шок
 - анафилактический 798
 - спинальный 257
- Шум
 - внесердечный 130
 - внутрисердечный 130
 - плевроперикардальный 132
 - сердца 130
 - диастолический 130, 141
 - органический 131
 - систолический 130, 141
 - функциональный 131
 - трения
 - перикарда 131
 - плевры 110

Щ

- Щелчок открытия митрального клапана 141
- Щитки роговые 54

Э

- Экзантема внезапная 625
- Экзема детская 56
- Эксикоз 84, 789
- стадии 716
- Электрокардиография 132

- Электромиография 90
- Элементы кожи патологические 44
- Эмбриокардия 130, 141
- Эмпиема 94
- Эмфизема
 - бронхиолоэктатическая
 - Лешке 374
 - лёгких 108
 - лобарная врождённая 374
 - подкожная 62
- Эндокардит
 - абактериальный
 - веррукозный Либмана—Сакса 471
 - инфекционный 418, 420, 422
 - бруцеллёзный 422
 - врождённый 419
 - грибковый 422
 - пневмококковый 422
 - приобретённый 419
 - сальмонеллёзный 422
- Энтезопатии 81
- Энтерит хронический 536
- Энтеробиоз 756
- Энтероколит
 - некротизирующий 284
 - хронический 538
- Энтеропатия
 - глутеновая 542, 863, 864
 - экссудативная 543
- Энурез 196
- Энцефалопатия
 - аигиоспастическая 586
 - билирубиновая 288
 - гипоксически-ишемическая 255
 - перинатальная 255, 261
- Эозинопения 180
- Эозинофилия 180
- Эпиглоттит 787
- Эпидермоллиз буллёзный 55
- Эпифиз 204
- Эргограф 90
- Эргометр 90
- Эритема 45
 - кольцевидная 456
 - простая 243
 - токсическая 48, 243
 - физиологическая 48
- Эритроцитоз 179
- Эрозия 46
- Этапы внутриутробного развития 15
- Эхокардиография 133
- Эшерихиоз 716

Я

- Язва 46
 - трофическая 52
- Язык
 - географический 298
 - малиновый 864

Учебное издание

Серия «XXI век»

ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

Под редакцией Александра Александровича Баранова

Главный редактор

Э.Г. Улумбеков

Зав. редакцией

О.В. Кириллова

Ответственный редактор

Т.И. Хайбуллин

Дизайн обложки

А.Н. Якушев

Производственный отдел

З.С. Люманова

О.А. Ильина

Изд. лиц. ИД № 03104 от 26.10.2000

Подписано в печать 16.08.2002

Формат 70×108 ¹/₁₆. Бумага офсетная. Печать офсетная.

Объем 55 п.л. + 1 п.л. цв. вкл.

Тираж 4000 экз. Заказ № 3029

Издательский дом «ГЭОТАР-МЕД». 119828, Москва, ул. Малая Пироговская, 1а
ОАО «Типография Новости». 107005, Москва, ул. Ф. Энгельса, 46.

ISBN 5-9231-0188-2



9 785923 101881